

ГП БЕРТЫНЬ

Близнецовый метод
при изучении
олигофрении у детей



Научно-исследовательский
институт дефектологии
Академии педагогических наук

Г. П. БЕРН

Близкие
методы
при
олиго
у де

Харьков
1957

Научно-исследовательский
институт дефектологии
Академии педагогических наук СССР

Г. П. БЕРТЫНЬ

**Близнецовый
метод
при изучении
олигофрении
у детей**

*Л. Харченко
ЛНУ
1981*

«Педагогика»
Москва 1975

371.9
Б48

*Печатается по решению Редакционно-издательского
совета Академии педагогических наук СССР*

ОГЛАВЛЕНИЕ

ВВЕДЕНИЕ	3
ГЛАВА I. Близнецовый метод исследования	8
ГЛАВА II. Применение близнецового метода исследования при изучении олигофрении	20
ГЛАВА III. Особенности структуры дефекта у близнецов-оли- гофренов	45
ЗАКЛЮЧЕНИЕ	113
ЛИТЕРАТУРА	119

Бертынь Г. П.
Б48 Близнецовый метод при изучении олигофрении
у детей. М., «Педагогика», 1975.

128 с. с ил.

В книге обобщаются результаты изучения олигофрении у детей с
применением близнецового и генеалогического методов исследования.
Изучены 143 пары близнецов школьного возраста, в которых один
или оба партнера страдали олигофренией.

Проанализированы вопросы формирования лидерства в обследо-
ванных парах.
Книга предназначена для научных работников и педагогов-дефекто-
логов, психологов, врачей.

Б 60404—046
005(01)—75 23—75

© Издательство «Педагогика», 1975

ВВЕДЕНИЕ

Изучение олигоф
ших задач детской п
что объясняется зна
этого заболевания в по
В сводных таблицах
Nations Educational, Sc
(1971) распространени
0,005% (на Филиппинах)
бания объясняются бол
ределением понятия ол
дующих, уровнем разви
ваний в стране.

Советские авторы (И
нер, 1959, 1967) счита
особому виду аномально
в результате наследств
поражения зачатка или
развития, либо в резу
нервной системы на са
бенка. Олигофрения хар
познавательной деятель
и отсутствием прогресс
В последнее время в
этической медицины, пс
генетики, иммуно- и бис
выделены отдельные фо
пор в проблеме олигофр
ности недос
венны

ВВЕДЕНИЕ

Изучение олигофрении является одной из важнейших задач детской психоневрологии и дефектологии, что объясняется значительной распространенностью этого заболевания в популяции аномальных детей.

В сводных таблицах по мировой статистике United Nations Educational, Scientific and Cultural Organization (1971) распространенность олигофрении колеблется от 0,005% (на Филиппинах) до 3,5% (в Швеции). Эти колебания объясняются более узким или более широким определением понятия олигофрении, контингентом обследуемых, уровнем развития эпидемиологических исследований в стране.

Советские авторы (Г. Е. Сухарева, 1965; М. С. Певзнер, 1959, 1967) считают, что олигофрения относится к особому виду аномального развития, возникающему либо в результате наследственной и хромосомной патологии, поражения зачатка или плода во время внутриутробного развития, либо в результате поражения центральной нервной системы на самых ранних этапах развития ребенка. Олигофрения характеризуется недоразвитием всей познавательной деятельности (в особенности мышления) и отсутствием прогрессивности.

В последнее время в связи с большими успехами клинической медицины, психиатрии, общей генетики, цитогенетики, иммуно- и биохимической генетики более четко выделены отдельные формы олигофрении. Однако до сих пор в проблеме олигофрении ряд вопросов остается неясным, в частности недостаточно исследованы роль экзогенных и наследственных факторов, зависимость клинической картины от этиопатогенеза, корреляции между структурой дефекта и обучаемостью, уровнем социальной, трудовой и семейной адаптации.

Одним из методов изучения роли наследственных и средовых факторов в происхождении олигофрении, как и любой другой аномалии развития, может быть близнецовый метод.

«Явление близнецовости как бы возмещает невозможность прямого генетического эксперимента у человека тем, что дает исследователю материал, почти безупречный по полноте и убедительности сведений в области соотношений эндогенной и экзогенной детерминации индивидуальных особенностей человека» (В. П. Эфроимсон, 1968, с. 66).

Наследственность и внешняя среда не являются альтернативными категориями, взаимно исключаящими одна другую, именно их взаимодействие и определяет фенотип. При внутрипарном изучении партнеров в однойяйцевых и разнойяйцевых парах обычно допускается, что удельный вес влияния внешней среды для неразделенных пар одинаков. Близнецовые исследования позволяют оценивать влияние различных условий внешней среды на одинаковый генотип и проявления разных генотипов в одних и тех же условиях, дают ряд данных для теории биологии и открывают пути решения важных практических вопросов в области педагогики и медицины.

В литературе не имеется работ, посвященных анализу клинической картины олигофрении у однойяйцевых и разнойяйцевых близнецов в зависимости от предполагаемой этиологии. Исследователи ограничиваются лишь констатированием конкордантности или дискордантности близнецов по заболеванию. Учитывая это, мы применили близнецовый метод для изучения соотносительной роли наследственных и экзогенных факторов в формировании структуры дефекта у близнецов-олигофренов школьного возраста.

Различные вредоносные факторы (экзогенные, эндогенные), действующие как в стадии гаметогенеза, эмбриогенеза, так и в раннем постнатальном периоде, могут вызывать олигофрению. Нередко они столь тесно переплетаются, что часто не представляется возможным выделить ведущий этиологический фактор (Н. К. Кольцов, 1924; М. С. Певзнер, 1959; L Penrose, 1963; Г. Е. Сухарева, 1965; Л. О. Бадалян, 1968; и др.).

Устанавливая основное деление всех причинных факторов олигофрении на экзогенные и эндогенные, авторы выделяют соответственно наследственные и экзогенные формы олигофрении.

Группа олигофрений эндогенного происхождения неоднородна: хромосомные aberrации, энзимопатические

формы сла
олигофрени
простая, ге
дифференц
Уже в Х
венности к
следственно
ляемая раз
ных олигоф
лах — от 5
следственно
легких случ
желых случ
вредности
описаний лю
заболевания
Работами
(Н. Zellweg
Е. Рид и С. Р
гих авторов,
риале, доказ
2, 3-й степен
позволяет сч
или накопле
ния умственн
вие, что за от
с клинически
олигофрении
более многочи
следственно о
ствующее по
сложных про
сон, Л. К. Кал
Олигофрен
обусловлена и
приятно сказ
ременности, ос
ции химически
сическими про
докринных жел
сказывается на
Описаны случа
повой или резу

формы слабоумия, наследственно обусловленная форма олигофрении без нарушения обмена (так называемая простая, генотипическая, эссенциальная, семейная, недифференцированная форма олигофрении).

Уже в XIX в. большое внимание уделялось наследственности как одной из причин олигофрении. Доля наследственно обусловленных форм заболевания, определяемая разными авторами в разных контингентах больных олигофренией, колеблется в очень широких пределах — от 5 до 90%. Однако, по общему мнению, роль наследственного отягощения более значительна в группе легких случаев умственной отсталости; в этиологии тяжелых случаев олигофрении преобладают экзогенные вредности (L. Penrose, 1963; и др.). Определенная часть описаний людей, страдающих олигофренией, относится к заболеваниям с четко очерченной клинической картиной.

Работами Курвиля (C. Courville, 1957), Цельвегера (H. Zellweger, 1963), фундаментальным исследованием Е. Рид и С. Рида (E. Reed, S. Reed, 1965) и работами других авторов, проведенными на достоверно большом материале, доказано снижение интеллекта у родственников 1, 2, 3-й степени родства обследованных олигофренов. Это позволяет считать, что гетерозиготность по олигофрении или накопление полигенов небезразличны для проявления умственных способностей. Отсюда возможно следствие, что за относительно малочисленной группой больных с клинически выраженными дефектами наследственной олигофрении (около 0,2% всего населения) стоит гораздо более многочисленная прослойка, имеющая негрубое наследственно обусловленное снижение интеллекта, препятствующее получению среднего образования и освоению сложных профессий (В. М. Явкин, 1969; В. П. Эфроимсон, Л. К. Калмыкова, 1970).

Олигофрения, по данным многих авторов, может быть обусловлена и действием различных экзогений. Неблагоприятно сказываются на развитии плода токсикозы беременности, особенно в первую ее половину, интоксикации химическими, лекарственными веществами или токсическими продуктами при нарушениях деятельности эндокринных желез у беременной. Крайне отрицательно сказывается на развитии плода ионизирующая радиация. Описаны случаи умственной отсталости вследствие групповой или резус-несовместимости крови матери и плода.

В последнее время большое внимание уделяется изучению эмбрио- и фетопатий, возникающих при вирусных и протозойных заболеваниях матери во время беременности; считается доказанным тератогенный эффект краснухи, гриппа, эпидемического паротита, кори, полиомиелита, ветряной оспы, болезни Боткина. Отмечено неблагоприятное влияние на развитие зародыша недостатка витаминов в рационе беременной. Развивающийся внутриутробно плод страдает также при гипоксии, обусловленной тяжелыми поражениями сердца, гипертонической болезнью, анемией, заболеваниями почек у беременных женщин.

Многие авторы (Е. Н. Тер-Григорьева, Т. Е. Ивановская, 1962; Б. Н. Клоовский, 1969; Н. В. Кобозева с соавт., 1970; П. Г. Светлов, 1970; В. Д. Дышловой с соавт., 1970; и др.) указывают, что решающая роль в развитии патологии плода принадлежит не столько специфичности экзогенных (повреждающих) факторов, сколько продолжительности и времени начала их воздействия, причем чем раньше произошло поражение, тем тяжелее последствия для развития плода.

Родовые травмы сопровождающиеся асфиксией, могут привести к гипоксии мозга, внутричерепным кровоизлияниям и служить причиной развития олигофрении.

Пасаманик и Лилиенфельд (В. Pasamanick, A. Lilienfeld, 1955), Валькер (I. Walker, 1966) утверждают, что пока еще имеется мало доказательств, подтверждающих связь умственной отсталости у детей с патологическими родами. Пенроуз (L. Penrose, 1963) считает, что родовые травмы являются причиной умственной отсталости всего лишь в 1% случаев. Осложнения во время родов в виде асфиксии и родовой травмы являются, по мнению выше-названных авторов, несомненной причиной нервно-психических расстройств у детей, однако механизм их действия требует дальнейшего уточнения. Кроме того, остается нерешенным вопрос, приводят к аномальному развитию ребенка нарушения родового периода или сама родовая патология обусловлена неблагоприятными внутриутробного периода.

Таким образом, при исследовании умственно отсталого ребенка в каждом конкретном случае следует пытаться выделить ведущий этиологический фактор, будь то неблагоприятная наследственность, заболевания матери

во время беременности
постнатальными
При этом неос
ребенке, гене
методов лабо
правильной
отдельном слу

Следует от
гих случаях у
ния диагноза
ся возможнос
причины экзо
вания.

во время беременности, родовая патология, асфиксия или постнатальные инфекции и черепно-мозговые травмы. При этом необходим тщательный анализ всех данных о ребенке, генеалогический анализ, применение новейших методов лабораторных исследований, что может помочь правильной оценке этиологических факторов в каждом отдельном случае.

Следует отметить, что этиологический фактор во многих случаях устанавливается только после констатирования диагноза олигофрении у ребенка. В силу этого имеется возможность произвольного толкования возможной причины экзогенной или эндогенной природы заболевания.

ГЛАВА I

Близнецовый метод исследования

Вопрос о соотносительной роли наследственности и среды в этиологии олигофрении привлекает внимание ученых различных специальностей.

Для его решения исследователи часто обращаются к изучению близнецов.

Гальтон (F. Galton) в 1875 г. впервые указал на значение близнецового метода для изучения проблемы взаимодействия наследственности и среды в формировании организма. Применение этого метода имело большое значение в развитии генетики человека. Особенно успешно проводятся исследования близнецовым методом в последнее время.

Близнецовый метод основан на существовании двух типов близнецов: однояйцевых, или монозиготных, близнецов — ОБ, идентичных по генотипу в силу своего происхождения из одной оплодотворенной яйцеклетки, разделившейся на первых фазах деления, и разнотельцевых, или дизиготных, близнецов — РБ, имеющих различный генотип, так как они происходят из двух оплодотворенных разными спермиями яйцеклеток. Некоторые исследователи считают, что близнецы могут возникнуть также при оплодотворении различными сперматозоидами двух половин предварительно разделившейся яйцеклетки, а также при оплодотворении яйцеклетки и полярного тельца (Дж. Харрисон и др., 1968).

ОБ генотипически идентичны. Всякий наследственный признак, имеющийся у одного из близнецов пары, обычно встречается и у другого. Общее представление об ОБ таково, что всякое несовпадение у них каких-либо признаков следует объяснить влиянием условий внешней среды. Внутрипарно ОБ всегда одного пола. Сходство ОБ обычно сохраняется до глубокой старости, хотя судьба нередко ставит партнеров в зрелом возрасте в весьма несходные условия жизни.

Принято считать, что РБ по своим наследственным

своим свойствам сход
как двуяйцевые, по
ловине генов, по
этом у РБ совпа
здоровья родител
тального разви
ва условий сред
пар. Разнотельцев
или разного пол
РБ — разнотель
мальчики, РБ —
близнецы разного
Наиболее рас
тельной роли ген
возникновении ра
поставление конк
ных близнецов. Б
ными, если они с
дискордантны
признаку.

Логическое об
дования заключае
но идентичными, д
дений в той или ин
признаков по сравн
вполне методологи
ских целей достато
все различия межд
обусловлены внешн
роком смысле), раз
цами определяются
вых влияний. Такой
простых математиче
лить соотносительну
изменчивости любой
эти оценки можно в

$h^2 =$

Сибсы — потомки одних
разных зигот (братья и сест

своим свойствам сходны друг с другом, как обычные сибсы¹, так как двуяйцевые близнецы-партнеры тождественны по половине генов, по которым отличались их родители. Но при этом у РБ совпадают время зачатия, возраст и состояние здоровья родителей, условия внутриутробного и постнатального развития, вследствие чего в отношении сходства условий среды они подобны партнерам однояйцевых пар. Разнояйцевые пары могут быть внутрипарно одного или разного пола. Условно их можно обозначить как РБ_о — разнояйцевые близнецы одного пола (РБ_м — РБ-мальчики, РБ_д — РБ-девочки) и РБ_р — разнояйцевые близнецы разного пола.

Наиболее распространенный метод оценки соотносительной роли генетических факторов и факторов среды в возникновении различий между индивидуумами — это сопоставление конкордантности идентичных и неидентичных близнецов. Близнецы называются конкордантными, если они одинаковы по исследуемому признаку, и дискордантными, если они различаются по этому признаку.

Логическое обоснование близнецового метода исследования заключается в том, что ОБ, будучи наследственно идентичными, должны иметь большую частоту совпадений в той или иной мере наследственно обусловленных признаков по сравнению с РБ. В основе метода лежит не вполне методологически безупречный, но для практических целей достаточно обоснованный тезис, по которому все различия между партнерами в однояйцевых парах обусловлены внешними факторами (средой в самом широком смысле), различия между разнояйцевыми близнецами определяются сочетанием наследственных и средовых влияний. Такой подход дает возможность с помощью простых математических формул количественно определить соотносительную роль наследственности и среды в изменчивости любой измеримой особенности. Например, эти оценки можно вычислить по формуле Хольцингера:

$$h^2 = \frac{\sigma^2 \text{РБ} - \sigma^2 \text{ОБ}}{\sigma^2 \text{РБ}},$$

¹ Сибсы — потомки одних и тех же родителей, происходящие из разных зигот (братья и сестры).

где σ^2 РБ — варианса внутрипарных различий РБ, σ^2 ОБ — варианса внутрипарных различий ОБ. Величина h^2 — индекс наследуемости — показывает, какая доля изменчивости признака в данных условиях и в данной группе населения наследственно обусловлена.

Близнецовый метод очень перспективен для решения вопроса экспрессивности и пенетрантности¹ наследственного заболевания, выяснения наследственного предрасположения, проверки терапевтических мероприятий. При накоплении материала в одинаковой степени важны описания как конкордантных, так и дискордантных близнецов независимо от зиготности пары.

С. Г. Левит (1930) писал, что близнецовость имеет огромное значение, выходящее далеко за пределы антропогенетики и позволяющее последней содействовать решению ряда проблем из других дисциплин. Для подавляющего большинства признаков генотип определяет пределы, в которых внешняя среда может видоизменить фенотип.

Большой вклад в сравнительное изучение морфологических, функциональных, психических особенностей близнецов наряду с работами зарубежных авторов внесен исследованиями сотрудников Медико-генетического института, существовавшего в СССР в 30-е годы, а также И. И. Канаевым (1959), Н. Г. Липовецкой (1967).

Вопросы о наследуемости многоплодия до настоящего времени окончательно не разрешены. По данным ряда авторов, оба типа близнецов могут возникать при нарушении функции яичников и ее регуляции со стороны других органов и систем: в основе дизиготности лежит нарушение гипофизарно-овариальной корреляции, в основе монозиготности — нарушение функционального состояния слизистой матки, которое находится в прямой зависимости от функции яичников. Джедда, Бологнези (L. Gedda, M. Bolognesi, 1970), отмечая учащение многоплодия (2% по сравнению с 1,2% в итальянской популяции) после лечения бесплодия женскими половыми гормонами, подчеркивают, что многоплодие достоверно ча-

¹ Экспрессивность — степень фенотипического проявления гена как мера силы его действия, определяемая по степени развития признака.
Пенетрантность — частота или вероятность проявления гена.

еще после проведенной терапии наблюдается у тех женщин, у которых в родословных уже встречались случаи многоплодных родов. Каза, Лун (D. Casa, M. Lun, 1970) считают, что рождение близнецов обусловлено какими-то гормональными, вероятно наследственно обусловленными, нарушениями, так как в семьях обследуемых близнецов одиночно рожденные сибсы имеют при родах больший вес, чем дети в популяции. Госвами (H. Goswami, 1970) подчеркивает, что близнецы чаще рождаются при инбридинге (кровно-родственном браке). Некоторые же авторы (А. П. Кейсар, 1962; и др.) придают большое значение в рождении близнецов анатомическим аномалиям в строении матки.

Е. Т. Лильин (1973), изучая популяцию близнецов Москвы, отмечает, что в 85% наблюдений рождение близнецов, как ОБ, так и РБ, обусловлено наследственным влиянием, и 15% — обусловлено экзогенно.

Наличие в матке двух и более плодов ведет к ряду осложнений, связанных с неправильным положением одного или обоих плодов. Так, ягодичное предлежание (в среднем это положение встречается в 3—4%) отмечается в 30—36% случаев при многоплодии (Н. Г. Синявская, 1956; П. Ф. Толстихин, 1962; и др.). Выпадение пуповины в многоплодных родах наблюдается в 5—9 раз чаще, чем в одноплодных (в 3,3—6,5% по сравнению с 0,8% случаев) (Л. И. Бастианова, 1954; В. И. Бодяжина и др., 1955; и др.).

Одним из наиболее серьезных осложнений при многоплодной беременности являются преждевременные роды. По данным А. Н. Шабалиной (1954), Н. Г. Синявской (1956) и др., роды при многоплодии заканчиваются преждевременно в 45—59% случаев. Если рассматривать популяцию недоношенных детей, то 25—30% ее составляют близнецы (А. И. Егорова, 1961; В. Е. Ладыгина, 1964). Смертность новорожденных недоношенных близнецов значительно превосходит смертность доношенных (Л. И. Бастианова, 1954; Н. Г. Синявская, 1956; Л. В. Целебровская, 1960).

Существенное влияние на питание и развитие плодов при многоплодной беременности оказывает, по всей вероятности, расположение их в матке. По литературным данным, 20—25% однояйцевых близнецов могут иметь две самостоятельные плаценты, у каждого близнеца может

быть также своя хориальная и амниотическая оболочки. Однако большинство ОБ имеют общую плаценту, часто отмечаются анастомозы между плацентарными сосудами (Н. Wiedeman, 1959).

По данным Ниландера (P. Nylander, 1970), факторы расположения плаценты в матке при близнецовой беременности не зависят от пола и зиготности близнецов. Гундольф (F. Gundolf, 1970), Плато с соавторами (C. Plato et al., 1970) обнаружили химеризм по группам крови у РБ, объясняя это перекрестным кровообращением во внутриутробном периоде. Описано несколько случаев наличия у разнояйцевых близнецов небольшой популяции эритроцитов, отличающихся по групповой принадлежности от остальных эритроцитов (Mc Kusik, 1965, 1968). В этих наблюдениях у близнеца-химеры наблюдается иммунологическая толерантность (приживление кожного трансплантата от другого близнеца). Иногда химеризм наблюдается у обоих близнецов из пары, а иногда только у одного из них.

Изучению строения пуповины, вено-венозных анастомозов, особенностей плаценты при многоплодной беременности посвящены работы И. В. Василевского (1970), Тьерри с соавторами (M. Thiery et al., 1970) и др.

Заслуживает внимания работа Линднера и др. (E. Lindner et al., 1969), обследовавших 11 плацент ОБ и 12 плацент РБ. Флебографические исследования выявили вено-венозные анастомозы в трех наблюдениях у ОБ и в пяти у РБ, из последних пяти пар РБ лишь у одной были выявлены различные группы крови. Абрахам (J. Abraham, 1969) обращает внимание на большее развитие анастомозов при одном хорионе у близнецов.

Наличие анастомозов нередко приводит к неравномерному кровоснабжению близнецов, что может вызвать аномалии развития одного или обоих близнецов или даже их гибель.

В зависимости от конкретных условий иногда у отстающего близнеца могут оказаться недоразвитыми такие важные части тела, как сердце, голова, конечности и т. д. В случаях неполного разделения яйца или очень близкого расположения зародышей в матке и их срастания в процессе развития возникают «соединенные близнецы», «двойные уродства» (K. Khanna et al., 1969 и др.).

Фриберг и др. объясняют бол-
ным особен-
с РБ особен-
период внутр-
И. В. Васи-
межуток вре-
плодов равняе-
дается различ-
ребенка.

По мнению
гинной (1964) и
нок из близне-
чительно хуже
сравнению с пер-
М. Thiery, 1970)

Однако Джек-
исследователи в
вероятности влия-
дальнейшую судь-
Имеется опре-

сом при рождени-
ческом развитии д-
но рожденными

(Г. В. Соболева,
Е. М. Солнцева, Л.
и др.); запаздывае-
тание игрушки (Е.
более отстающими
неры разнополых
(И. Я. Гурвич, 1970)

высоком психическ-
неца, который при-

Для ОБ отмеча-
природовой травм-
РБ.

Именно этим Э-
и др. объясняют бол-
Безусловно, что бол-

ОБ по сравнению с РБ
нетически и реализу-

благоприятных усло-
(Н. Г. Лизовенская, И.
ев, 1959, 1968, и др.)

Фриберг и др. (L. Friberg et al., 1970) считают возможным объяснением большей смертности ОБ по сравнению с РБ особенность их сообщающегося кровообращения в период внутриутробной жизни.

И. В. Василевский (1970) указывает, что средний промежуток времени между рождением первого и второго плодов равняется 16 мин., его удлинение чаще сопровождается различными нарушениями при рождении второго ребенка.

По мнению Л. В. Целебровской (1960), В. Е. Ладыгиной (1964) и др., более тяжело страдает в родах ребенок из близнецовой пары, рождающийся вторым. Он значительно хуже развивается физически и психически по сравнению с первым (Н. Г. Липовецкая, 1967; R. Degot, M. Thiery, 1970).

Однако Джедда (L. Gedda, 1951) и некоторые другие исследователи высказывают предположение о меньшей вероятности влияния порядка рождения близнецов на их дальнейшую судьбу.

Имеется определенная корреляция между низким весом при рождении и отставанием в физическом и психическом развитии детей. Близнецы по сравнению с одиночно рожденными позже начинают ходить и сидеть (Г. В. Соболева, 1926; В. И. Бодяжина и др., 1955; Е. М. Солнцева, Л. П. Зубарева, 1966; В. Б. Шварц, 1970; и др.); запаздывает также появление первой улыбки, хватание игрушки (Е. Н. Молчанова-Сеничева, 1941;) наименее отстающими в этом отношении оказываются партнеры разнополых пар и дизиготных пар мальчиков (И. Я. Гурвич, 1970). Т. И. Юдин (1924) пишет о более высоком психическом и физическом развитии того близнеца, который при рождении весил больше.

Для ОБ отмечается большая вероятность сходства природовой травмы, перенесенных инфекций, чем для РБ.

Именно этим Эссен-Мёллер (E. Essen-Möller, 1970) и др. объясняют большую дискордантность дефекта у РБ. Безусловно, что более частое конкордантное поражение ОБ по сравнению с РБ обусловлено в первую очередь генетически и реализуется в результате специфических неблагоприятных условий внутриутробного развития ОБ (Н. Г. Липовецкая, К. А. Кенжебаева, 1970; И. И. Канав, 1959, 1968; и др.).

Обычно принято считать, что к 7—8 годам разница в физическом развитии близнецов и одиночно рожденных детей исчезает (Г. В. Соболева, 1926; Н. М. Ледовская, 1971; Д. Н. Крылов и др. 1971; и др.).

Таким образом, на основании приведенных данных следует отметить, что многоплодие сопровождается рядом пре- и перинтальных осложнений, которые оказывают влияние на последующее развитие партнеров близнецовой пары. Поэтому, используя близнецовый метод исследования при изучении олигофрении, следует быть осторожным в трактовке ряда вопросов, в частности этиологических факторов и особенно для экстраполяции данных близнецовых исследований в популяцию.

Чрезвычайно важные данные о соотносительной роли наследственного предрасположения и среды в этиологии ряда заболеваний и врожденных уродств получены путем сопоставления частоты конкордантности по наличию заболевания у однояйцевых и разнотайцевых близнецов-партнеров (F. Kallmann, 1952; L. Gedda, 1970; А. А. Малиновский, 1970; и др.).

Если в прошлом близнецовый метод применялся преимущественно для оценки соотносительной роли генотипа и среды в развитии наследственных болезней, то в настоящее время особое внимание уделяется поискам причин дискордантности ОБ по самому факту заболевания или его течения (Е. Essen-Möller, 1963, 1970; З. А. Станкевич, 1970; Е. С. Гордей, 1970; И. В. Орадовская, 1971; и др.). Это тем более важно, что проведенные исследования выявили, что при проявлении клинических симптомов в ряде случаев отсутствует внутрипарная идентичность в конкордантных по заболеванию однояйцевых и особенно разнотайцевых парах. Эти различия обусловлены разным генным фондом в случаях РБ, а также привносятся и паратипическими факторами: различными условиями жизни даже совместно воспитывающихся и живущих пар ОБ.

При изучении и внутрипарном сравнении клинических проявлений олигофрении у партнеров близнецовых пар большое значение имеет описание сходства по особенностям интеллектуальных проявлений.

В связи с этим приведем некоторые данные по психическому, интеллектуальному развитию близнецов в популяции.

Сходство интеллекта
Первое еще Гальтоном (1869)
Торндайком (Е. Thorndike)
одинаковый уровень интел-
лигентности у близнецов, чем
считал, что сходство бли-
знецов, чем приобретенный
среды, должно увеличиваться
нецы, становясь старше,
находятся в одинаковых
сходство умственных способ-
и 14 лет, Торндайк нашел
немного меньше, чем у м-
заклучить, что сходство о-
а не влиянием среды. Ме-
применив тесты Стенфорд-
вания близнецов 5—9 и 10
ствие между отметками (0—
значительно выше, чем у р-
более схожи, чем РБ; прис-
одного пола повысило резу-
bach, 1925) при исследован-
полых пар близнецов приш-
ве интеллектуального разви-
Уровень умственного ра-
но исследовался при помо-
определения влияния на у-
венных и средовых факто-
нецов более низкий, чем у
(C. Drillien, 1959; К. Штерн,
Г. В. Соболева (1926)
105 пар близнецов, не имен-
туальных нарушений, счита-
конкордантности отмечается
способностей; гораздо более
циональности и характера.
Важную роль в генетике
стей стало играть сравнение
цевых партнеров (Н. Newma-
1937; J. Shields, 1954; С. Burr-

Сходство интеллектуального уровня у ОБ было отмечено еще Гальтоном (F. Galton, 1874, 1875, 1883, 1909). Первое психометрическое измерение было проведено Торндайком (E. Thorndike, 1905), который отметил, что одинаковый уровень интеллекта ■ два раза чаще наблюдается у близнецов, чем у сибсов. Торндайк не делал попыток различать ОБ и РБ, однополых и разнополых. Он считал, что сходство близнецов носит скорее наследственный, чем приобретенный характер, и предположил, что сходство близнецов, вызываемое влиянием окружающей среды, должно увеличиваться с возрастом, так как близнецы, становясь старше, и течение длительного времени находятся в одинаковых условиях. Однако, сравнивая сходство умственных способностей в группе близнецов 12 и 14 лет, Торндайк нашел, что у старших близнецов оно немного меньше, чем у младших. Это дало возможность заключить, что сходство определяется наследственностью, а не влиянием среды. Мерриман (C. Merriman, 1924), применив тесты Стенфорда—Бинэ и другие при обследовании близнецов 5—9 и 10—16 лет, показал, что соответствие между отметками (очками) у однополых близнецов значительно выше, чем у разнополых. Он считал, что ОБ более схожи, чем РБ; присутствие ОБ в группе близнецов одного пола повысило результат. Лаутербах (C. Lauterbach, 1925) при исследовании 149 однополых и 63 разнополых пар близнецов пришел к выводу о большем сходстве интеллектуального развития однополых близнецов.

Уровень умственного развития близнецов неоднократно исследовался при помощи тестов Бинэ и др. с целью определения влияния на умственное развитие наследственных и средовых факторов. Установлено, что IQ у близнецов более низкий, чем у одиночно рожденных детей (C. Drillien, 1959; К. Штерн, 1965; и др.).

Г. В. Соболева (1926) на основании обследования 105 пар близнецов, не имеющих выраженных интеллектуальных нарушений, считает, что наибольший процент конкордантности отмечается при сравнении умственных способностей; гораздо более варьируют особенности эмоциональности и характера.

Важную роль в генетике психологических особенностей стало играть сравнение отдельно выросших однойцевых партнеров (H. Newman, F. Freeman, K. Holzinger, 1937; J. Shields, 1954; C. Burt, 1966), а также наблюдения

за близнецами ■ момент обследования и на протяжении многих лет (G. Gaffuri, 1970).

Невман с соавторами (H. Newman et al., 1937), изучая 19 пар разделенных в детстве ОБ, выявили у близнецов в этих парах большие различия по уровню интеллектуального развития, чем в случаях ОБ, воспитанных вместе; однако эти различия были значительно меньшими, чем у РБ и детей из разных семей. Аналогичные выводы получены Бартом (С. Burt, 1966) при обследовании ОБ, воспитывавшихся вместе и отдельно, РБ, воспитывавшихся вместе, в сравнении с сибсами, воспитывавшимися вместе и отдельно, а также неродственными детьми, воспитывавшимися в одной семье.

Шильдс (J. Shields, 1954) при обследовании 38 разделенных пар ОБ обратил внимание, несмотря на выявленные внутрипарные различия в «личности», на большое сходство партнеров. Сходными были манеры, мимика, тембр голоса, темперамент, социальные установки. Автор считает необходимым учитывать, в каком возрасте были разделены близнецы и насколько полным было разделение. При сравнении этой группы разделенных близнецов с 44 парами близнецов, воспитанных вместе, были выявлены примерно равные различия в обеих группах. Однако пары, воспитанные вместе, как считает автор, более склонны, чем разлученные, к полярности внутрипарной дифференциации: формированию господствующего и подчиненного поведения.

Гафари (G. Gaffuri, 1970) на протяжении 25 лет следил за развитием, социальным приспособлением 60 пар близнецов (30 пар ОБ и 30 пар однополых РБ, живущих как вместе, так и отдельно). Из исследования были исключены все пары с органическими, психическими, неврологическими заболеваниями, которые могли осложнить жизнь близнецов. Большое внимание уделено автором времени разделения пар. Ни в одной из 6 пар ОБ, партнеры из которых в младенческом, детском и отроческом возрасте жили в существенно различных условиях, полной конкордантности отмечено не было, в 3 случаях наблюдалась даже выраженная дискордантность, в то время как из 10 пар ОБ, разделенных в более позднем возрасте, в 4 парах отмечена полная конкордантность, в 6 — частичная. В парах РБ (11 пар), живущих постоянно в одинаковых условиях, полной конкордантности не было, час-

тичная конкордантность выявлена в 30%, дискордантность — в 70% случаев. Аналогичный процент конкордантности установлен у детей того же пола и возраста, воспитанных в сходных условиях. Проведенное исследование позволило автору считать условия среды, социально-воспитательные факторы решающими при социальной адаптации близнецов.

Таким образом, данные Невмана с соавторами (Н. Newman et al., 1937), Шильдса (J. Shields, 1954, 1962), Барта (C. Burt, 1966), Гафари (G. Gaffuri, 1970) свидетельствуют, что коэффициент межпарной корреляции у ОБ остается одинаково высоким, несмотря на совместное или раздельное воспитание, в сравнении с РБ, даже воспитывавшимися вместе, и особенно с сибсами, воспитывавшимися вместе.

Важные результаты при изучении сходства и различия партнеров близнецовых пар по интеллектуальному уровню может дать сравнение их школьных отметок. Хузен (Т. Husen, 1953; цит. по Н. Враскен, 1969) провел большую работу по изучению отметок близнецов-новобранцев в Швеции и выявил значительно большую корреляцию у ОБ, чем у РБ.

Однако Мак Кеун и Рекорд (Mc Keown, R. Record, 1971) при сравнении школьной успеваемости в парах ОБ и РБ не выявили существенной разницы.

Представляет интерес сопоставление данных, полученных в США (Н. Newman et al. 1937) и в Англии (C. Burt, 1966), поскольку исследователей разделяет почти 30 лет. (см. табл. 1 на стр. 18).

Полученные данные свидетельствуют, что коэффициент корреляции между ОБ, воспитывавшимися вместе, очень высок: у ОБ, воспитывавшихся раздельно, он менее высок, чем у РБ, воспитывавшихся вместе. Сибсы, воспитывавшиеся раздельно, неродственные дети, воспитывавшиеся совместно, дают примерно одинаковые коэффициенты корреляции. Таким образом, можно считать, что в школьных успехах условия среды и наследственность имеют примерно одинаковое значение.

Заслуживают внимания работы, посвященные исследованию речи у близнецов.

А. Р. Лурия и Ф. Я. Юдович (1956) провели экспериментальное исследование пары ОБ — мальчиков со сложным косноязычием и задержкой речевого развития. В ре-

Таблица 1
Корреляции по школьным успехам у близнецов, сибсов и воспитанных вместе неродственных детей

Авторы	ОБ, воспитывавшиеся вместе		ОБ, воспитывавшиеся раздельно		РБ, воспитывавшиеся вместе		Сибсы, воспитывавшиеся вместе		Сибсы, воспитывавшиеся раздельно		Неродственные дети, воспитывавшиеся вместе	
	число пар	итоговая оценка	число пар	итоговая оценка	число пар	итоговая оценка	число пар	итоговая оценка	число пар	итоговая оценка	число пар	итоговая оценка
H. Newman et al. (1937)	50	0,892	19	0,583	51	0,696	—	—	—	—	—	—
C. Burt (1966)	95	0,983	53	0,623	127	0,831	264	0,803	151	0,526	136	0,587

результате дополнительных коррекционных занятий, проведенных с одним из мальчиков, было наглядно показано значение формирования словесной речи для дальнейшего психического развития детей дошкольного возраста.

Описаны случаи, когда «коллектив» близнецов имел тенденцию замыкаться, вырабатывая при этом своеобразную, понятную только им одним речь, что неблагоприятно отражалось на всем психическом развитии детей. Ягер, Майцкер (W. Jaeger, H. Meizker, 1968) считают, что воспитывающиеся вместе близнецы часто отстают в раннем возрасте в речевом развитии и дольше сохраняют инфантильные формы речи. Вайфен, Ховмейстер (M. Weuffen, I. Hofmeister, 1969) провели логопедическое изучение 18 пар однополых близнецов (яйцевость не была точно установлена, поэтому авторы ограничились термином «высокая степень сходства»), страдающих нарушениями речи: заиканием, аграмматизмом, тахи- и брадилалией и др. В 17 парах нарушения речи были отмечены у обоих партнеров, в 1 паре дефект речи имелся только у рожденного вторым по счету близнеца. Дефект речи был интенсивнее выражен у детей, родившихся вторыми по счету, что авторы объясняют большими опасностями, которым подвергается при родах второй ребенок.

Ряд работ посвящен исследованию внутрипарных

сравнений особенностей близнецов (Т. Т. А. 1959; А. П. Борисов 1965; и др.). Н. А. Крышова с ОБ и 2 пары РБ, пр врожденных особенностей у здоровых ОБ, исследованных в различных состояниях. М. С. Лебединский

средовых факторов да оказывается неодинак. Отношение окружающ физическое развитие, анализе оказываются Ловингер и др. (Р. 1 наблюдений за 3 пара вместе и имеющих оди различия в окружающ ни плодов, пре- и пер с рождения к некоторы нец оказывается активн ким, общительным по с различия зависят от н отношений близнецов, отн

В ряде работ (L. Ge и др.) уделено внимани которые возникают внутр один из них занимает « тается более пассивным. вил, что в разнополых па

Взаимоотношения па ие не только на психич на их физическое развит (1970), изучая показате чечниковой системы у 9 ной группы, обнаружили до в моче в парах, в кото нчали, а высокие, сход нормой, найдены у тех б с лидирующим, более акт пары и даже подчерки

Т а б л и ц а 1
Корреляции по школьным успехам у близнецов, сибсов и
воспитанных вместе неродственных детей

Авторы	Об, воспи- тывавшие- ся вме- сте	Об, воспи- тывавшие- ся раз- дельно	РБ, вос- питывав- шиеся вместе	Сибсы, воспиты- вавшиеся вместе	Сибсы, воспиты- вавшиеся раздельно	Нерод- ственные дети, вос- питывав- шиеся вместе
	число пар итоговая оценка	число пар итоговая оценка	число пар итоговая оценка	число пар итоговая оценка	число пар итоговая оценка	число пар итоговая оценка
H. New- man et al. (1937)	500, 892	190, 583	510, 696	—	—	—
C. Burt (1966)	950, 983	530, 623	1270, 831	2640, 803	1510, 526	1360, 587

Зультате дополнительных коррекционных занятий, про-
веденных с одним из мальчиков, было наглядно показано
значение формирования словесной речи для дальнейшего
психического развития детей дошкольного возраста.

Описаны случаи, когда «коллектив» близнецов имел
тенденцию замыкаться, вырабатывая при этом своеобраз-
ную, понятную только им одним речь, что неблагоприятно
отражалось на всем психическом развитии детей. Ягер,
Майцкер (W. Jaeger, H. Meizker, 1968) считают, что вос-
питывающиеся вместе близнецы часто отстают в раннем
возрасте в речевом развитии и дольше сохраняют инфан-
тильные формы речи. Вайфен, Ховмейстер (M. Weiffen,
I. Hofmeister, 1969) провели логопедическое изучение 18
пар однополых близнецов (яйцевость не была точно уста-
новлена, поэтому авторы ограничили термином «высо-
кая степень сходства»), страдающих нарушениями речи:
заиканием, аграмматизмом, тахи- и брадилалией и др.
В 17 парах нарушения речи были отмечены у обоих парт-
неров, в 1 паре дефект речи имелся только у рожденного
вторым по счету близнеца. Дефект речи был интенсивнее
выражен у детей, родившихся вторыми по счету, что ав-
торы объясняют большими опасностями, которым подвер-
гается при родах второй ребенок.

Ряд работ посвящен исследованию внутрипарных

Сиблинги, воспитывавшиеся раздельно		Неразделенные дети, воспитывавшиеся вместе	
число пар	итоговая оценка	число пар	итоговая оценка
—	—	—	—
151	0,526	136	0,58

их занятий, про-
глядно показано
для дальнейшего
го возраста.
близнецов имеет
этом своеобраз-
но неблагоприятно
тии детей. Ягер,
считают, что вос-
тстают в раннем
охраняют инфан-
тер (M. Weiffen-
ское изучение 18
была точно уста-
термином «высо-
рушениями речи»
адилалий и др.
ны у обоих парт-
ко у рожденного
был интенсивнее
по счету, что за-
которым подвер-
ю внутрипарным

сравнений особенностей высшей нервной деятельности у близнецов (Т. Т. Алексеева с соавт., 1956; И. И. Канаев, 1959; А. П. Борисов и В. М. Касьянов, 1964; П. П. Распопов, 1965; и др.).

Н. А. Крышова с сотрудниками (1967), изучая 13 пар ОБ и 2 пары РБ, пришли к выводу о наличии сходных врожденных особенностей вегетативной нервной системы у здоровых ОБ, исследованных в одинаковых функциональных состояниях. Установлены сходные типологические особенности внутри большинства пар.

М. С. Лебединский (1932) подчеркивает, что влияние средовых факторов даже при совместном воспитании ОБ оказывается неодинаковым для каждого из партнеров. Отношение окружающих, взаимоотношения внутри пары, физическое развитие, состояние здоровья при тщательном анализе оказываются несходными.

Ловингер и др. (P. Lowinger et al., 1963) на основании наблюдений за 3 парами ОБ, длительно проживающих вместе и имеющих одинаковое окружение, считают, что различия в окружающей среде (разница в кровообращении плодов, пре- и перинатальных вредностях) приводят с рождения к некоторым различиям и у ОБ. Один близнец оказывается активным, моторно более развитым, гибким, общительным по сравнению с другим. Дальнейшие различия зависят от нескольких факторов: от взаимоотношений близнецов, отношения к ним родителей и т. п.

В ряде работ (L. Gedda, 1951; И. И. Канаев, 1959; и др.) уделено внимание своеобразным отношениям, которые возникают внутри «коллектива» близнецов, когда один из них занимает «ведущее» положение, другой остается более пассивным. Заззо (R. Zazzo, 1961) установил, что в разнополых парах обычно доминируют девочки.

Взаимоотношения партнеров в паре оказывают влияние не только на психическое состояние близнецов, но и на их физическое развитие. Так, Фокс и др. (H. Fox et al., 1970), изучая показатели гемостаза гипоталамо-надпочечниковой системы у 9 пар ОБ и 19 человек контрольной группы, обнаружили низкие цифры 17-кортикостероидов в моче в парах, в которых близнецы постоянно соперничали, а высокие, сходные с контрольной группой и с нормой, найдены у тех близнецов, которые примирились с лидирующим, более активным поведением партнера из пары и даже подчеркивали свое дружелюбие к нему.

ГЛАВА II

Применение близнецового метода исследования при изучении олигофрении

При использовании клинико-близнецового метода могут быть допущены серьезные ошибки, из которых основными (Р. П. Мартынов, 1968) являются следующие:

- 1) искусственный подбор материала, обуславливающий неправильное соотношение числа пар ОБ и РБ,
- 2) неудовлетворительная методика диагностики зиготности близнецов,
- 3) недостаточное клиническое изучение близнецов,
- 4) отсутствие динамики наблюдения за партнерами пробандов,
- 5) недостаточная компетентность исследователя в определении конкордантности и дискордантности близнецовых пар.

В последнее время опубликованы работы, посвященные описанию прогрессирующих форм слабоумия у близнецов, обусловленных наследственными формами нарушения обмена веществ (фенилпировиноградная олигофрения), а также исследованию близнецов с нарушениями хромосомного набора как в аутосомах, так и в области половых хромосом (М. А. Дронова, 1968; Е. А. Богомазов, А. С. Вдовиченко, 1969; В. И. Шелковский, Б. Д. Тас-танбеков, 1970; и др.).

Б. В. Лебедев с соавторами (1970) среди 211 больных фенилкетонурией обнаружили 5 человек из близнецовых пар. Во всех случаях близнецы были дизиготными. В 2 парах отмечена конкордантность по болезни, в 1 — дискордантность, имели место внутрипарные различия в клинической картине конкордантных по заболеванию пар.

По-видимому, в исключительно редких случаях, когда один из ОБ страдает болезнью Дауна, нерасхождение 21 пары хромосом происходит не в мейозе, а при митотическом делении зиготы (Е. Wolff et al., 1962; R. Turpin et al., 1964; Е. Ф. Давиденкова, 1966; и др.).

Хотя имеются весьма обширные и многочисленные литературные источники, фундаментальные исследования и

монографии, посвященные изучению биологии близнецов, применению близнецового метода исследования в различных областях медицины, сведения по изучению проблемы олигофрении у близнецов весьма скудны, порой это лишь короткие статьи в журналах или же отдельные высказывания авторов по этому вопросу.

В таблице 2 представлены результаты исследований ряда авторов, занимающихся изучением олигофрении у близнецов.

Таблица 2

Исследование олигофрении у близнецов

Авторы	Годы публикации	Конкордантность по олигофрении (в абсолютных цифрах или процент конкордантности)	
		ОБ	РБ
J. Smith	1930	13/16	4/50
T. Brander	1935	0/1	1/5 РБ _p ; 2/4 РБ _o
A. Rosanoff et al.	1937	115/126	62/102 РБ _o
A. Juda	1940	69/71	58/83
J. Kishimoto Ken-ischi	1954	24/25	0/4 РБ _p ; 7/18 РБ
S. Reed	1955	94,5%	42,6%
Yoshimasu	1957	14/15	3/3
G. Allen, F. Kallman	1962	60/62	47/52
E. Essen-Möller	1963	282/300	176/269
B. Harvald, M. Hauge	1965	12/18 (66,7%)	0/20 (0%)
И. Я. Гурвич			
Р. Л. Берг, С. Н. Давиденков	1968	12/14	7/27
	1971	97%	37%

Большинство опубликованных данных по олигофрении у близнецов, как видно из таблицы 2, существенно обесценено произвольным подбором материала: количество обследованных пар РБ лишь незначительно превышает или даже уступает числу обследованных пар ОБ. Обычно же при безотборном исследовании доля пар РБ должна в 1,5—2 раза превосходить число пар ОБ (Дж. Ниль, У. Шэлл, 1958; К. Штерн, 1965; S. Ihda, 1965;

P. Nylander, 1970; R. Cederlöf et al., 1970; E. Essen-Möller 1970; и др.).

Работы Розанова и др. (A. Rosanoff et al., 1937), Юда (A. Juda, 1940), Кишимото (J. Kishimoto Ken-ichi 1962), Эссен-Мёллера (E. Essen-Möller, 1963), Харвальда, Хауге (B. Harvald, M. Hauge, 1965) при всей своей клинической ценности не могут быть использованы для определения соотносительной роли наследственности и среды при изучении олигофрении. Значительно благоприятнее выглядят работы Смита (J. Smith, 1930), Брандера (T. Brander, 1935), но, к сожалению, эти работы выполнены на малом числе обследованных пар.

Особого внимания заслуживает работа Смита (J. Smith, 1930). Исследовалась безвыборная группа (6700 человек) слабоумных лиц в Дании. Многоплодие отмечено в 122 случаях. Обследовано 66 пар близнецов. Конкордантными по олигофрении оказались 13 из 16 пар ОБ и 4 из 50 пар РБ. Это свидетельствует, по мнению автора, что слабоумие наследственно обусловлено в 80% случаев, в остальных же случаях оно является приобретенным.

Автор с сожалением признает, что ему не удалось выделить типичную клиническую картину при наследственных и экзогенных формах олигофрении.

Брандер (T. Brander, 1935) обследовал 10 пар близнецов: 5 пар РБ_р, 4 — РБ_о и 1 — ОБ_м. Конкордантными по олигофрении были лишь 3 пары: 2 — РБ_м и 1 РБ_р. В 7 парах дебильность выявлена только у 1 из партнеров в паре. Поскольку в семьях обследованных близнецов не было случаев олигофрении, автор придает большое значение имевшим место экзогениям в развитии умственной отсталости у близнецов: из 13 слабоумных детей 1 родился в щипцовых родах, 12 — в тазовом предлежании, в 6 парах отмечена недоношенность, 5 детей родились с весом менее 2500 г., а 9 — менее 3000 г. Автор считает, что недоношенность в сочетании с травмой при рождении приводит либо к смерти партнера из пары, либо к глубокой степени идиотии у него.

Основываясь на данных Ильпо (A. Ylppö, 1919) и результатах собственных исследований, Брандер (T. Brander, 1938) определил зависимость смертности, природных травм (кровоизлияний в ЦНС) и IQ от величины веса детей при рождении (см. табл. 3). Брандер считает,

Таблица 3

Зависимость психического развития детей (IQ)
от величины веса при рождении

Вес при рождении (в г)	Смертность (по Ylppö)	Кровоизлия- ния ■ ЦНС (по Ylppö)	IQ (по Т. Brander)
Ниже 1000,0	94,4	90,0	—
1000,0—1500,0	65,1	76,5	77,5
1501,0—2000,0	44,8	35,3	84,9
2001,0—2500,0	33,5	26,7	91,6

что при недоношенности в случае отсутствия наследственного отягощения ■ тяжелых родовых травм имеется пропорциональная зависимость: чем меньше вес при рождении, тем ниже ■ дальнейшем IQ ребенка; внутрипарная разница ■ весе при рождении ■ 500 г соответствует разнице IQ ■ школьном возрасте ■ 7—8 единиц. При родовой травме, перенесенной одним из близнецов, эта закономерность может меняться.

Работы Брандера (Т. Brander, 1935, 1938) заслуживают определенного внимания, так как автор пытался проанализировать различные причины заболевания близнецов олигофренией. Категоричность высказываний автора о неправомерном завышении влияния экзогенных вредностей на развитие олигофрении у близнецов, на наш взгляд, представляется ошибочной и может быть отчасти объяснена, по-видимому, как позицией автора, так и малым числом наблюдений.

Розанов и др. (А. Rosanoff et al., 1937) обследовали 366 пар умственно отсталых двоен. Из 126 пар ОБ 115 (91%) были конкордантными по слабоумию и 11 (9%) дискордантными; из 101 пары РБ одного пола 62 (61%) конкордантны ■ 39 (39%) дискордантны; из 139 пар РБ разного пола 66 (48%) конкордантны и 73 (52%) дискордантны. У РБ_р слабоумие отмечено у мальчиков в 35%, у девочек — в 17% случаев. Процент вероятного заболевания олигофренией sibсов составляет, по мнению авторов, 16. Высказывается предположение о существовании двух рецессивных, аутосомного и сцепленного с полом, генов, связанных с развитием умственной отсталости.

Юда (A. Juda, 1939, 1940) провел многоцелевое исследование обучающихся во вспомогательных школах близнецов и их семей (изучение интеллекта близнецов, их родителей, сибсов, тип брака родителей). Всего была обследована 71 пара ОБ, конкордантными по олигофрении были 69 пар; из 83 обследованных пар РБ конкордантными были 53 пары. Тогда процент конкордантности составляет ■ однойцевых парах 97,2, в разнотцевых — 63,8. Автор считает, что олигофрения чаще наследственно обусловлена и что ей свойствен рецессивный, не сцепленный с полом, тип наследования.

Исследованию умственной отсталости близнецовым методом посвящена работа Кишимото (Y. Kishimoto Ken-ichi, 1954). Изучена серия умственно отсталых близнецов, обучающихся во вспомогательных школах: 25 пар ОБ, 18 пар РБ_о, 4 пары РБ_р. Близнецы были обследованы соматически, серологически; проведены также дерматоглифические исследования. Учитывались анамнестические сведения, полученные от родителей, данные характеристик, составленных педагогами школ, где обучались близнецы.

При обследовании умственного развития детей был применен ряд тестов на определение интеллектуального развития, тест на свободное равновесие, тест Крепелина и другие. Автор считает целесообразным при изучении слабоумия у близнецов более строгое разделение клиники по проявлению олигофрении: по экспрессивности и выраженности клинических симптомов. Из 18 пар РБ_о 11 пар были дискордантны, 3 пары — конкордантны по проявлению олигофрении, но дискордантны по экспрессивности, в 4 парах отмечена полная конкордантность по всем проявлениям. Все 4 пары РБ_р были дискордантны. Все ОБ были конкордантны во всех проявлениях (100%). Незначительные различия в экспрессивности в 10 парах ОБ, вероятно, были вызваны различиями внутриутробной жизни: выявлена разница в весе близнецов при рождении. Лишь в одной такой паре было отмечено влияние внешней среды: перенесение в постнатальном периоде одним из партнеров из пары травмы головы. Проведенное исследование дает возможность автору признать, что большую роль при развитии умственной отсталости играет наследственный фактор (вероятно, рецессивный тип наследования), а не различные экзогенные причины: по-

мехи в родах, являющиеся травмами, социальное окружение. Рид (S. Reed, 1955) обследовал 15 пар ОБ и 14 пар РБ. Процент конкордантности 94,5, в разнотцевых — 63,8. Пошмазу (Yoshimazu, 1962), конкордантными были 14 пар ОБ и 4 пары РБ. По данным Аллена, Кларка (Allen, Clark, 1962), конкордантными были 14 пар ОБ и 4 пары РБ. Харвальд, Хауге (V. Harvald, Haug, 1962) обследовали 20 пар ОБ и 13 пар РБ. Бракен (H. Bracken, 1962) обследовал 14 пар ОБ и 14 пар РБ. Гурвич (1970) обследовал 14 пар ОБ и 14 пар РБ. Соотношение величин коэффициента корреляции для ОБ составляет 0,81, для РБ — 0,81. Хотя работа Янаки (Janaki, 1962) посвящена изучению близнецов с умственной отсталостью, в ней также отмечено, что в конкордантных парах ОБ и РБ конкордантны по олигофрении.

мехи ■ родах, внешние, так называемые психогенные, травмы, социальное окружение.

Рид (S. Reed, 1955) обследовал 333 пары, в которых слабоумием страдали или один, или оба партнера из пары. Процент конкордантности ■ однояйцевых парах равен 94,5, ■ разнойцевых — 42,6.

Йошимацу (Yoshimasu, 1957; цит. по К. Штерну, 1965) обследовал 15 пар ОБ и 3 пары РБ. Конкордантными по олигофрении были 14 пар ОБ и 3 пары РБ. Полученные автором данные можно объяснить малочисленностью наблюдений, ■ также заведомой выборочностью материала (преобладанием ■ исследовании однояйцевых пар).

По данным Аллена, Кальмана (G. Allen, F. Kallman, 1962), конкордантными по олигофрении были 60 из 62 обследованных пар ОБ и 47 из 52 пар РБ.

Харвальд, Хауге (B. Harvald, M. Nauge, 1965) обследовали пробандов-слабоумных из 38 пар. Во всех случаях РБ (20 пар) слабоумие было отмечено лишь у пробанда, ■ 13 же парах ОБ оба партнера из пары были слабоумными.

Бракен (H. Bracken, 1969) указывает, что конкордантность по олигофрении для ОБ составляет 84—100%, для РБ — 8—59%. Чрезвычайно большая разница процента конкордантности для РБ, по данным разных авторов, является, очевидно, следствием неправильного отбора материала.

И. Я. Гурвич (1970) на основании исследования 42 однополых пар (14 — ОБ, 27 — РБ и 1 — с неясной зиготностью) пришла к выводу, что конкордантность по олигофрении для ОБ составляет 86% (12 пар из 14), а для РБ — 26% (7 пар из 27); по формуле Хольцингера «сила» наследственных факторов, или коэффициент наследственности, для легких степеней олигофрении составляет 0,81. Соотношение величин конкордантности ОБ и РБ (86 и 26%), а также высокий процент наследственности (0,81) свидетельствуют, по мнению И. Я. Гурвич, о ведущей роли патологической наследственности в формировании легких степеней олигофрении у детей.

Хотя работа Янкара (J. Japcar, 1970) и посвящена изучению близнецов с умственной отсталостью и физическими аномалиями, подробные разборы истории болезни 6 конкордантных пар ОБ (1 пара мальчиков и 5 пар девочек) и обзор клинического материала 27 пар РБ по-

казывают, что автор относит к умственной отсталости формы слабоумия при эпилепсии, фенилкетонурии, психопатии, выраженной микроцефалии, болезни Дауна. Эта позиция автора делает невозможным сравнение полученных им данных с нашими наблюдениями.

Р. Л. Берг, С. Н. Давиденков (1971) указывают, что частота олигофрении у второго партнера при наличии заболевания одного из близнецов в паре ОБ равна 97%, в паре РБ — 37%.

Таким образом, при многоплодии встречаются различные виды патологии внутриутробного и природного периодов развития.

Многоплодие может привести к некоторой задержке в психофизическом развитии детей, что выявляется при сравнении близнецов с одиночно рожденными детьми. Имеются указания на внутрипарное сходство развития, психического состояния ОБ по сравнению с РБ. Но причины этого сходства и различия изучены недостаточно: наследственно ли они обусловлены, или существенное влияние оказывает общность средовых факторов (течение внутриутробного периода, перенесенные заболевания, воспитание и др.).

Кроме того, при определении конкордантности по олигофрении исследователи пользуются часто количественным показателем — имеется или отсутствует снижение интеллекта у ребенка. Порой границы олигофрении настолько расширяются, что в нее включаются формы слабоумия при прогрессивных заболеваниях. Совершенно отсутствует качественная характеристика структуры дефекта у близнецов-олигофренов. Работы ряда авторов по изучению олигофрении у близнецов из-за небольшого числа наблюдений не могут быть использованы при решении вопроса о соотносительной роли наследственных и экзогенных факторов в самом возникновении олигофрении.

Учитывая это, а также в связи с отсутствием иногда в личных (педагогических) делах и в медицинских картах учащихся вспомогательных школ сведений о том, является ли тот или иной ученик членом близнецовой пары, мы вынуждены были для выявления детей из близнецовых пар (среди контингента учащихся вспомогательных школ) прибегнуть к опросу родителей. Опрос производился лично или с помощью анкеты. Школы подбирались по случайному признаку с единственной задачей выявления

близнецовых пар. Анкеты раздавались каждому ученику вспомогательной школы, заполнялись родителями, а в случае их неграмотности — педагогом класса или нами, но в присутствии родителей.

Благодаря тому что в анкете имелась просьба перечислить всех родившихся в семье детей, были выявлены конкордантные и дискордантные по олигофрении пары, а также пары, в которых второй ребенок погиб в родах или вскоре после рождения.

При уточнении числа многоплодных родов в обследованном контингенте учащихся во избежание механического увеличения числа близнецовых пар была проведена корреляция анкет. На каждую семью учитывалась одна анкета; не учитывались анкеты, заполненные на партнеров из пары, обучающихся в той же или другой вспомогательной школе.

При опросе родителей 5109 учащихся в 32 вспомогательных школах выявлено 189 близнецовых пар (3,7%), это совпадает с данными ряда авторов, которые считают, что близнецы в популяции олигофренов встречаются в 2—3 раза чаще, чем в общем населении.

Так, Лофт (С. Looft, 1931) указывает, что частота близнецов в популяции олигофренов 4,6%, Юда (А. Juda, 1940) — 2,86% (в населении — 1,65%), Пасаманик, Лилиенфелд (В. Pasamanick, A. Lilienfeld, 1955) — 3,2% (в населении — 2%), Берг, Кирман (I. Berg, B. Kirman, 1960) — 5% (в населении — 2,1%). И. Я. Гурвич (1970) отмечает, что в родах двойнями в 3,5 раза чаще, чем в одиночных родах, встречаются дети-олигофрены и что в популяции олигофренов в 2,3 раза больше детей, рожденных в двойне, чем в общем населении.

Выявленные близнецы обследованы в секторе клинического изучения аномальных детей Научно-исследовательского института дефектологии Академии педагогических наук СССР. Обследовались оба ребенка из пары или один, если второй близнец погиб.

Проводились соматоневрологические обследования (с обязательной проверкой зрения и слуха), клиническое и биохимическое исследование крови и мочи; электроэнцефалография, краниография; в отдельных случаях — кардиологические исследования. В каждом случае проведены психонатологическое, экспериментально-психологическое, педагогическое, логопедическое исследования.

Тщательно собирались анамнестические и генеалогические сведения. Мы стремились получить возможно более полные сведения о максимальном количестве родственников изучаемых больных независимо от того, здоровы они или страдают каким-либо заболеванием.

При собирании сведений о семье выясняли, из какой области происходит семья отца и матери пробандов (чтобы уточнить возможность кровного родства между родителями).

Для каждой семьи составлялась родословная, в которой отмечались случаи рождения близнецов, все известные сведения о состоянии здоровья, психического развития родственников в ряде поколений со стороны как матери, так и отца. Выясняли возраст, состояние здоровья, профессию родителей. Учитывались порядковый номер, особенности течения многоплодной беременности, родов, произведенные акушерские вмешательства, положение плодов во время родов, вес близнецов при рождении, наличие асфиксии, родовой травмы, различных пороков развития. Отмечались физическое состояние близнецов в родильном доме, полученное лечение, сроки выписки из родильного дома. При оценке интеллектуального уровня родителей и родственников учитывались не только результаты бесед с ними (в ряде случаев с применением экспериментально-психологических методик), но и трудности в обучении, которые вынуждали дублировать отдельные классы или продолжить обучение во вспомогательных школах.

Сведения собирались путем многократного и независимого опроса родителей, родственников и подкреплялись данными из районных поликлиник, психоневрологических диспансеров и больниц.

Проводилось также обследование близнецов ориентировочными скенирующими тестами, позволяющими заподозрить ряд обменных нарушений генетического происхождения (реакция мочи на фенилпировиноградную кислоту, протеинурию и др.).

Применяемые нами скенирующие тесты были отрицательными во всех случаях исследования.

При клиническом изучении близнецов были использованы также данные внутрипарных сравнений ЭЭГ. Исследование электрической активности мозга проводилось в лаборатории электрофизиологического изучения ано-

маленьких детей Института
гоических наук СССР
Л. А. Новикова). ЭЭГ
жоя и при применении
жений: одиночных и
Исследовалась ЭЭГ в
ных, височных и лобных
и биполярном черни
на 15-канальном черни
фе «Альвар». ЭЭГ оцени
бенностей детей. Провод
их родителей и сиблингов
Электрофизиологическ
сравнительно малое прим
гофрении у близнецов. В с
мость рассмотреть литера
зиологическому изучению
ются указания об относите
ЭЭГ исследованиях 55 пар
et al., 1943) выявили конко
ЭЭГ в 85% случаев, диско
чаев вопрос конкордантнос
(F. Vogel, 1957) на основан
ОБ и 98 пар РБ 6—30 лет
Берлина пришел к заключе
всех пар ОБ, у РБ сходств
1/3 случаев. У ОБ если и бы
не больше, чем при сразне
душарий у одного и того же
обходимым проводить ЭЭГ
чение ряда лет, для того что
следить возрастные измене
1963) в работе о генетическо
черкивает ценность близне
ний, особенно при оценке
обследованного. Так, по н
1965), плоский низковольт
даваться по наследству. Д
имеют также критическое
Редессивный тип наследов
и др. (F. Vogel et al., 1963)
ленными колебаниями в
точно-теменных областях ко

мальных детей Института дефектологии Академии педагогических наук СССР (заведующая лабораторией Л. А. Новикова). ЭЭГ регистрировалась в состоянии покоя и при применении различных афферентных раздражений: одиночных и ритмических, световых и звуковых. Исследовалась ЭЭГ в затылочных, теменных, центральных, височных и лобных областях коры при униполярном и биполярном методах отведения. Регистрировалась ЭЭГ на 15-канальном чернилопишущем электроэнцефалографе «Альвар». ЭЭГ оценивалась с учетом возрастных особенностей детей. Проводилось сравнение ЭЭГ близнецов, их родителей и сибсов.

Электрофизиологические исследования получили пока сравнительно малое применение в области изучения олигофрении у близнецов. В связи с этим возникла необходимость рассмотреть литературные данные по электрофизиологическому изучению близнецов. В литературе имеются указания об относительном сходстве ЭЭГ у ОБ. При ЭЭГ исследованиях 55 пар ОБ Леннокс и др. (W. Lennox et al., 1943) выявили конкордантность по общей картине ЭЭГ в 85% случаев, дискордантность — в 4%, в 11% случаев вопрос конкордантности оставался спорным. Фогель (F. Vogel, 1957) на основании ЭЭГ исследования 110 пар ОБ и 98 пар РБ 6—30 лет из средних и высших школ Берлина пришел к заключению об идентичности ЭЭГ у всех пар ОБ, у РБ сходство ЭЭГ наблюдалось лишь в 1/3 случаев. У ОБ если и были обнаружены различия, то не больше, чем при сравнении ЭЭГ левого и правого полушарий у одного и того же человека. Автор считает необходимым проводить ЭЭГ исследования близнецов в течение ряда лет, для того чтобы иметь возможность проследить возрастные изменения ЭЭГ. Фогель (F. Vogel, 1963) в работе о генетическом аспекте изучения ЭЭГ подчеркивает ценность близнецовых и семейных исследований, особенно при оценке необычного характера ЭЭГ у обследованного. Так, по наблюдениям Фогеля (F. Vogel, 1965), плоский низкоамплитудный тип ЭЭГ может передаваться по наследству. Доминантный тип наследования имеют также кривые с гиперсинхронизацией бета-ритмов. Рецессивный тип наследования, как полагает Фогель и др. (F. Vogel et al., 1968), характерен для ЭЭГ с медленными колебаниями, с частотой 4—5 в секунду в затылочно-теменных областях коры.

По данным Гётце и др. (W. Götze, 1958), из 110 пар ОБ при ЭЭГ исследованиях конкордантными оказались 109 пар.

Юель-Нильсон (N. Juel-Nielsen, 1965), Харвальд, Хауге (B. Harvald, M. Haug, 1958) исследовали ЭЭГ у 8 пар ОБ, разлученных с раннего возраста. Однако и в этих случаях было выявлено полное сходство всех признаков ЭЭГ, что свидетельствует, по мнению авторов, о наследственной обусловленности характера ЭЭГ.

Хойшерт (D. Heuschert, 1965) при исследовании 26 монозиготных пар (6 пар мужчин и 20 пар женщин) пожилого возраста (от 50 до 79 лет) установил сходство в характере ЭЭГ; сходный тип ЭЭГ наблюдался как у практически здоровых близнецов, так и в случаях патологии. Внутрипарно сходный тип ЭЭГ выражался в характере альфа-ритма, распространенности тета-волн, типе дизритмии, наличии локальных очагов патологии. В 24 парах из 26 обследованных была возможность «слепой» классификации: распределение на основании сходства кривых по парам. Проведенное исследование позволило автору высказать предположение о генетической детерминированности ЭЭГ, поскольку различные условия жизни и даже перенесенные соматические заболевания не изменили сколько-нибудь значительно сходство ЭЭГ в монозиготных парах.

Н. А. Крышова, К. М. Штейнгарт (1967) при исследовании речевой деятельности и ЭЭГ 26 пар ОБ и 5 пар РБ отметили, что в большинстве случаев, когда развитие речи у одного из РБ происходило в более ранние сроки, чем у партнера, на его ЭЭГ отмечалась более высокая активность левого полушария.

Ф. А. Лейбович, Е. Я. Лившиц (1967), исследуя ЭЭГ и ЭКГ близнецов, страдающих шизофренией, подчеркивают большое сходство ЭЭГ у ОБ. Различия были выявлены только в тех парах, где имело место неодинаковое течение процесса, неоднородность перенесенных заболеваний и вызванная этим различная фармакотерапия. Авторы подчеркивают, что во всех случаях, несмотря на большое сходство ЭЭГ ОБ, даже при визуальной оценке можно было отметить некоторые различия. В то же время у РБ кривые резко различались друг от друга, при этом наибольшее различие было установлено в группе разнородных РБ.

М. Г. Гулямов, Б. Т. Мамкин (1967) провели ЭЭГ исследования одной пары ОБ мужского пола со сходной картиной клинического течения эпилепсии и обнаружили значительное внутрипарное сходство в распределении биопотенциалов на ЭЭГ. И. А. Орадовская также подчеркивает сходство ЭЭГ картины ОБ, страдающих эпилепсией.

Н. А. Крышова (1969) считает возможным, учитывая большое сходство ЭЭГ кривых у ОБ, определять яйцевость по данным ЭЭГ.

Д. Н. Крылов и др. (1971) при нейродинамическом и электрофизиологическом исследовании 40 пар близнецов 7—9 и 10—12 лет отмечают, что данные, полученные с помощью близнецового метода, позволяют дифференцированно оценивать различные показатели нейродинамики и биоэлектрической активности мозга с точки зрения их генотипической обусловленности и изменчивости под влиянием факторов внешней среды. Они относят к устойчивым, т. е. преимущественно генотипически обусловленным, такие показатели нейродинамики и ЭЭГ, как латенция упроченных реакций, подвижность нервных процессов, общий рисунок ЭЭГ, особенности пространственного распределения и выраженности частот спектра ЭЭГ; к изменчивым, зависящим в большей степени от экзогенных факторов, — скорость образования условных реакций, качество словесных реакций, амплитуду колебаний биопотенциалов, величину биоэлектрической реакции при функциональных нагрузках.

Таким образом, приведенные исследования выявили значительное сходство ЭЭГ у однояйцевых здоровых близнецов. Одинаковый характер биоэлектрической активности мозга у здоровых ОБ открывает большие возможности тонкой оценки патологических знаков при внутрипарном сравнении ЭЭГ близнецов-олигофренов.

При обследовании близнецов, страдающих олигофренией, особое внимание было уделено нами анализу хода развития близнецов, процесса их обучения и воспитания.

Близнецы-олигофрены в своем развитии во многом повторяют особенности, свойственные развитию одиночно рожденных детей, страдающих олигофренией. У многих близнецов отмечаются диспластические черты строения тела, особенно черепа, остаточная неврологическая сим-

птоматика, нарушение сложных произвольных движений. Запоздывает развитие речи, особенно фразовой. Нередко имеет место нарушение произносительной стороны речи, (чаще в виде косноязычия), недоразвитие фонематического слуха.

Во время беседы с больным выяснялся объем знаний и представлений каждого ребенка из пары, круг интересов, оценивалась речь ребенка как в отношении произношения, грамматического строя, так и в отношении понимания устной речи собеседника.

Мы определяли уровень зрительных и пространственных представлений, моторные навыки. При исследовании познавательной деятельности были использованы различные экспериментально-психологические методики: классификация предметов, сравнение понятий и предметов, понимание пословиц, метафор, объяснение сюжетных картинок, установление последовательности событий, понимание литературных текстов, корректурная проба, методика Кооса (А. Я. Иванова 1968; С. Я. Рубинштейн, 1970).

Для того чтобы судить об уровне развития личности каждого ребенка, особенностях поведения, эмоционально-волевой сферы, мы учитывали анамнестические данные, педагогические характеристики, собственные наблюдения в процессе экспериментальных исследований и бесед с каждым ребенком. В процессе эксперимента особое внимание фиксировалось на умении ребенка преодолевать трудности, на его реакциях на успех и неудачу, на критическом отношении к своей деятельности, на оценке ребенком результатов своей работы. Отмечались также работоспособность обследуемого во время эксперимента, общие особенности поведения.

Анализировался уровень школьных навыков и знаний.

По окончании экспериментального и клинического обследования проводилась совместная беседа с обоими партнерами из пары для уточнения разницы в поведении близнецов, а также для сравнения эмоциональных реакций на различную ситуацию, решения вопроса лидерования в паре и т. д.

Поведение детей оценивалось не только в момент обследования, но и на уроках в школе, во время игр на переменах, в мастерских, на внеклассных занятиях, во

время приготовления пищи.
иногда бывают нарушения
Для более полного
тей-олигофренических
школьные патологические
районных психиатров,
и диспансеров, светотерапия
дагатов, которые имеют
тей на протяжении ряда
на лечении или обострив
при этом данные мы так
стояния исследуемых бо
можность проследить и о
бенности характера, повед
тяжении ряда лет.
Внутрипарное сравнение
цов проводилось на основ
знер (1959, 1967, 1970), с
пять форм олигофрении.
Первая, неосложненная ф
тически характеризуется д
поверхностным недоразвитие
лового мозга без выражени
щения, выпадений в пределах
и первичных нарушений в э
В клинической картине при э
ся недоразвитие всей позна
особенности мышления.
Вторая форма олигофрении
ризуется сочетанием поверх
вития коры головного мозга с
щения. В клинической картине
тельной деятельности сопро
тоспособности (церебрастени
Для третьей формы харак
туальной недостаточности с
Четвертая форма олигофрени
развитием познавательной де
добными формами поведения,
нием подкорковых областей м
Пятая форма олигофрении ха
ризуется поражением коры г
тием (или поражением) перед
3 Заказ 138

время приготовления домашних заданий, в столовой, иногда наблюдали их в домашней обстановке.

Для более полного изучения динамики развития детей-олигофренов были использованы личные дела и школьные характеристики, медицинские карты школ, районных поликлиник, психоневрологических кабинетов и диспансеров, сведения, полученные от родителей и педагогов, которые имели возможность наблюдать этих детей на протяжении ряда лет. Некоторые дети находились на лечении или обследовании в стационарах. Полученные при этом данные мы также использовали при оценке состояния исследуемых больных. Все это давало нам возможность проследить и оценить динамику развития, особенности характера, поведения каждого ребенка на протяжении ряда лет.

Внутрипарное сравнение структуры дефекта у близнецов проводилось на основании классификации М. С. Певзнер (1959, 1967, 1970), согласно которой выделяется пять форм олигофрении.

Первая, неосложненная форма олигофрении патогенетически характеризуется диффузным, но относительно поверхностным недоразвитием или поражением коры головного мозга без выраженных нарушений ликворообращения, выпадений в пределах того или иного анализатора и первичных нарушений в эмоционально-волевой сфере. В клинической картине при этой форме ведущим является недоразвитие всей познавательной деятельности, и в особенности мышления.

Вторая форма олигофрении патогенетически характеризуется сочетанием поверхностного диффузного недоразвития коры головного мозга с нарушением ликворообращения. В клинической картине недостаточность познавательной деятельности сопровождается снижением работоспособности (церебрастенический синдром).

Для третьей формы характерно сочетание интеллектуальной недостаточности с локальными нарушениями.

Четвертая форма олигофрении характеризуется недоразвитием познавательной деятельности и психопатоподобными формами поведения, что обусловлено поражением подкорковых областей мозга.

Пятая форма олигофрении патогенетически характеризуется поражением коры головного мозга с недоразвитием (или поражением) передних (лобных) отделов.

Характерным для части обследованных семей было отсутствие резких граней между больными и здоровыми и частые случаи легкой дебильности среди родственников 2-й и 3-й степени родства (тети, дяди, деды, бабки, двоюродные сибсы). Эта группа представляет, по-видимому, категорию олигофренов, которая, по мнению большинства зарубежных и отечественных исследователей, обусловлена неблагоприятным полигенным комплексом, т. е. накоплением аддитивных генов, в пороговом количестве снижающих интеллект до уровня олигофрении (L. Репго-
se, 1963; В. М. Явкин, 1969; Г. С. Маринчева, 1971; и др.). Безусловно, на общий уровень развития детей при этой наследственной форме олигофрении оказывают влияние неблагоприятные социально-бытовые условия, дефекты воспитания и т. д. Однако раннее коллективное воспитание подавляющего числа детей, закон о всеобщем в стране все более стирают разницу социально-бытовых условий для молодого поколения, а тем более для детей.

В полноценном использовании базисных функций

В полноценном использовании близнецового метода значительную роль играет достоверная диагностика яйцевости близнецов для дальнейшей интерпретации результатов близнецовых исследований.

Основоположник близнецового метода исследования Гальтон (F. Galton, 1875) определял одинаковость по впечатлению от общего сходства, особенно подчеркивая как руководящий признак затруднения при различении близнецов окружающими, вследствие чего даже близкие люди принимали одного близнеца за другого. В. В. Бунак (1926) указывал, что в диагнозе типа близнецов приходится основываться не столько на сходстве, сколько на степени различия.

Какие же шансы имеет пара РБ столь же быть похожей внешне, как пара ОБ? Иначе говоря, насколько вероятна такая степень внутрипарного сходства РБ, что их можно принять за ОБ? Риф (D. Rife, 1952), используя для внутрипарного сравнения партнеров группы и факторы крови АВ0, MN, наличие или отсутствия волос на третьей фаланге пальцев, число дактилоскопических полосок, IQ, рост, считал, что вероятность для пары РБ быть столь похожей, что ее можно принять за ОБ, крайне мала. Если же проводить внутрипарное сравнение на основании большего числа признаков, то шансы на сходство всех этих признаков у пар РБ становятся все меньше.

Несмотря на непрекращающийся метод, мы до сих пор не имеем для определения того, являются ли близнецы ОБ или РБ. Диагностика яйцевости близнецов-олигофренов, у которых возмозжающее воздействие на развитие психического процесса, приводит к некоторым фенотипическим изменениям ОБ (усиление внутреннего психического состояния и т. д.). В нашей работе для идентификации близнецов-олигофренов мы использовали метод, который позволяет нам определить, являются ли близнецы ОБ или РБ.

В нашей работе для иденти-
пар использован «полисимп-
«метод сходства», основанный
нии наследственно детермини-
тически сходных у ОБ и разн-
ходящие для такого сравнения
летворять следующим требовани-
должен быть точно известен;
должны обладать полной пенетр-
экспрессивностью при любых ус-
льтернативные аллели должны
таться в популяции. К таким при-
нтация глаз, кожи, волос, форма
печатки пальцев, ладоней, ступ-
й, кистей рук, форма, цвет и
первые

Впервые «метод сходства» для
ности был предложен Сименсом (H.
в дальнейшем его применяли и вне
С. Н. Ардашников и др. (1936)
map et al., 1923—1940)
1967) и др.

В некоторых случаях этот метод применяется к таким случаям, когда или вообще неприменим. К таким случаям относятся следующие: 1) близнецы, воспитываемые вместе с грудного возраста; 2) близнецы, живущие в разных местах; 3) близнецы, воспитываемые в разных местах; 4) близнецы с врожденными уродствами, где один партнер из пары имеет резко выраженный вид из-за перенесенного заболевания. «Метод сходства», несмотря на свою простоту, иногда приводит к ошибочным результатам.

Несмотря на непрекращающееся совершенствование метода, мы до сих пор не всегда имеем точные критерии для определения того, является ли данная пара однополых близнецов ОБ или РБ.

Диагностика яйцевости особенно затруднена у близнецов-олигофренов, у которых экзогенные влияния, оказывающие воздействие на развитие и течение патологического процесса, приводят с большей степенью вероятности к некоторым фенотипическим различиям даже в группе ОБ (усиление внутрипарных различий неврологического состояния и т. д.).

В нашей работе для идентификации типа близнецовых пар использован «полисимптоматический» метод, или «метод сходства», основанный на внутрипарном сравнении наследственно детерминированных признаков, генетически сходных у ОБ и различных у РБ. Наиболее подходящие для такого сравнения признаки должны удовлетворять следующим требованиям: тип их наследования должен быть точно известен; определяющие их гены должны обладать полной пенетрантностью и постоянной экспрессивностью при любых условиях внешней среды; альтернативные аллели должны достаточно часто встречаться в популяции. К таким признакам относятся пигментация глаз, кожи, волос, форма волос, кожный рельеф (отпечатки пальцев, ладоней, ступней), форма носа, губ, ушей, кистей рук, форма, цвет и распределение зубов и др.

Впервые «метод сходства» для определения зиготности был предложен Сименсом (H. Siemens, 1924, 1927), в дальнейшем его применяли и внесли ряд дополнений С. Н. Ардашников и др. (1936), Невман и др. (H. Newman et al., 1923—1940), Фершуер (O. Verschuer, 1927—1967) и др.

В некоторых случаях этот метод применим ограниченно или вообще неприменим. К таким случаям, по Шольцу (W. Scholz, 1967), относятся следующие: 1) близнецы грудного возраста; 2) близнецы, живущие в разных местах; 3) близнецы, воспитывающиеся в разных семьях; 4) близнецы с врожденными уродствами; 5) близнецы, где один партнер из пары имеет резко измененный внешний вид из-за перенесенного заболевания.

«Метод сходства», несмотря на свою высокую достоверность, иногда приводит к ошибке, и вернейшим спо-

собом обнаружить эту ошибку является серологический анализ, который начал применяться при определении зиготности с конца 30-х годов (Х. Г. Барский, 1927; Я. Г. Буханов, 1932; И. А. Быстрицкий, 1941; С. Н. Ардашников и др., 1936). В 1955 г. опубликована фундаментальная работа Майнард Смита, Пенроуза (S. Maupard Smith, L. Penrose), положившая начало иммунологическому методу как методу диагностики зиготности. Известно несколько десятков систем групп крови. Некоторые из них содержат многочисленные варианты, зависящие от аллельных и тесно сцепленных генов, в связи с чем диапазон возможных изменений серологических признаков необычайно широк. За редчайшим исключением, группы крови не подвержены влиянию среды и не изменяются в течение всей жизни человека.

Серологическое исследование дает исключительные возможности в диагностике зиготности, так как при конкордантности близнецов даже по очень большому числу внешних признаков всегда остается некоторая вероятность того, что данная пара близнецов дизиготна и лишь в силу случайности обладает одинаковыми признаками (E. Defrise-Gussenhowen, 1970; и др.).

В настоящее время для диагностики яйцевости используются, как правило, 8—10 систем (групповых и сывороточных) крови человека, что составляет 15—20 генотипически обусловленных факторов (А. Heiken et al., 1969; и др.).

Достоверность иммунодиагностики яйцевости при применении 5 систем эритроцитарных изоантигенов колеблется от 0,80 до 0,98 в зависимости от конкретного сочетания иммунологических маркеров у партнеров пары (П. Б. Гофман-Кадошников, Е. Т. Лильин, 1973).

Принадлежность близнецов к тому или другому типу иногда решается на основании строения зародышевых оболочек.

Разнойцевой тип близнецов устанавливается в тех случаях, когда при родах двойней рождается два самостоятельных последа или при наличии одного последа имеется четыре оболочки — у каждого плода своя хориальная и амниотическая. В последнем случае в перегородке определяется четыре листка оболочек. Однойцевой тип близнецов устанавливается в тех случаях, когда при наличии одной плаценты имеется общий для обо-

их плодов хорион и амнион. В этих случаях перегоретка амниотических оболочек. Известны случаи перерыва между плодами перерыва амниотических оболочек. Джемма, Бренч, Лун (1970), Н. Г. Липовецкая (1970) 20—30% случаев ОБ могут иметь плодных оболочек, как и РБ. В большинстве имплантаций делении дробящейся зиготы. В типе близнецов по строению приводит к правильному закладке исследователю лишь ориентации в исследовании генетического типа. Часто у исследователя в материалах отсутствуют данные из биологическом строении плодных оболочек.

При установлении типа яйцеклетки известны данные о способности отщепления фенилтиокарбамида (ФТК). Менделеев как простой доминант этой способности наследуется. Среди европейцев неспособны к ФТК примерно 30—40%, частота встречается в пределах 0,53—0,6 (1968).

Пороговую чувствительность для установления зиготности С. Н. Ардашиников с соавторами (G. Gaffuri, 1970) и др. Однако не носительна, так как до 10% ОБ могут по этому признаку.

Гальтон (F. Galton, 1892) впервые описал характер пальцевых отпечатков в дальнейшем изучались зиготности рядов авторов: Бренч (1904), Сименсом (H. Siemens, 1927), Н. Г. Липовецкой (1969).

В области популяционной генетики разработанным методом (R. Cederlöf et al., 1961) методом анализа

... является серологическим
... при определении зиготности
... Г. Барский, 1927; Я. Г. Барский, 1941; С. Н. Ардашников
... фундаментальная
... (S. Maupard Smith)
... иммунологическому ме
... зиготности. Известно не
... крови. Некоторые из них
... варианты, зависящие от ал
... енов, в связи с чем диапазон
... признаков необ
... исключением, группы кро
... еды и не изменяются в теч
... ание дает исключительные
... зиготности, так как при кон
... по очень большому числу
... остается некоторая вероят
... близнецов дизиготна и лишь
... одинаковыми признаками
... 0; и др.).

... диагностики яйцевости ис
... 10 систем (групповых и сы
... что составляет 15—20 гено
... акторов (A. Heiken et al.,

... диагностики яйцевости при
... троцитарных изоантигенов
... зависимости от конкретного
... маркеров у партнеров пары
... Е. Т. Лильин, 1973).

... ов к тому или другому типу
... строения зародышевых обо

... ецов устанавливается в тех
... койней рождается два само
... у каждого плода своя хо
... В последнем случае в пере
... листка оболочек. Одинай
... ливается в тех случаях, ког
... тты имеется общий для обо

... их плодов хорион и свой амнион у каждого близнеца.
В этих случаях перегородка состоит из двух листков ам
ниотических оболочек. Иногда ОБ могут иметь общие
хориальные и амниотические оболочки, в этих случаях
между плодами перегородка отсутствует.

Джедда, Бренчи, Лун (L. Gedda, G. Brenchi, M. Lun,
1970), Н. Г. Липовецкая (1970) и др. показали, что в
20—30% случаев ОБ могут иметь такой же тип строения
плодных оболочек, как и РБ, что принято объяснять са
мостоятельной имплантацией каждой части при раннем
делении дробящейся зиготы. В связи с этим определение
типа близнецов по строению плодных оболочек не всегда
приводит к правильному заключению. Этот метод должен
дать исследователю лишь ориентировочные сведения при
установлении генетического типа близнецов, тем более
что часто у исследователя в момент обследования близ
нецов отсутствуют данные из родильных домов о гисто
логическом строении плодных оболочек.

При установлении типа яйцевости могут быть исполь
зованы данные о способности ощущать горький вкус соли
фенилтиокарбамида (ФТК), наследуемой по законам
Менделя как простой доминантный признак; отсутствие
этой способности наследуется как рецессивный признак.
Среди европейцев неспособны ощущать горький вкус
ФТК примерно 30—40%, частота рецессивного гена ле
жит обычно в пределах 0,53—0,65 (В. П. Эфроимсон,
1968).

Пороговую чувствительность вкуса с помощью ФТК
для установления зиготности широко исследовали
С. Н. Ардашников с соавторами (1936), Гаффари
(G. Gaffuri, 1970) и др. Однако ценность этого теста от
носительна, так как до 10% ОБ могут быть дискордант
ны по этому признаку.

Гальтон (F. Galton, 1892) впервые указал на наслед
ственный характер пальцевых отпечатков. Пальцевые от
печатки в дальнейшем изучались у близнецов при опре
делении яйцевости рядом авторов: Вильдером (H. Wilder,
1904), Сименсом (H. Siemens, 1927), Невманом (H. New
man, 1930), В. В. Бунаком (1936), А. Б. Ройтманом,
Н. Г. Липовецкой (1969).

В области популяционной генетики зиготность близне
цов определяется разработанным Цедерлевым и др.
(R. Cederlöf et al., 1961) методом анкетирования. Анкеты

содержат стандартные вопросы о сходстве близнецов, наличии или отсутствии подобия по ряду наследственных признаков, времени их появления и т. д. Нихольс, Билбро (R. Nichols, W. Bilbre, 1966), Хауге и др. (M. Haug et al., 1968), выборочно проверяя с помощью иммунологического анализа анкетированные ими пары, считают, что этот метод дает не менее 90% верных ответов.

Для диагностики яйцевости применяется также лимфоцитарный тест — исследование культуры лейкоцитов периферической крови человека (И. Л. Гольдман, 1966; L. Jarwik et al., 1969). Однако этот тест нуждается в дальнейшей разработке и уточнении, так как лишь отчетливый рост лимфоцитов в смешанной культуре отвергает диагноз одной яйцевости, отсутствие же роста клеток не является абсолютным дифференциальным признаком между одно- и двуйцевостью.

Пенкавова, Захалькова (Е. Рёнкавова, М. Захалькова, 1970) считают возможным привлечь для уточнения зиготности близнецов в спорных случаях данные о наличии булгарки Корабелли на первом верхнем постоянном моляре; Штак (М. Stack, 1970) предлагает проводить корреляцию между возрастом близнецов и ростом зубов (резцов); Бартосова (А. Bartosova, 1970) — использовать аномалии зубов и зубных групп при определении яйцевости близнецов в качестве дополнительного метода.

Полное сходство антигенной структуры у обоих ОБ приводит к тому, что трансплантация тканей и органов от одного ОБ к другому проходит так же хорошо, как ауто-трансплантация. В настоящее время только пересадка кожи может считаться абсолютным критерием зиготности (К. Штерн, 1965; М. Г. Липовецкая, 1967; и др.), однако применение этого метода возможно лишь в исследованиях близнецов.

Таким образом, определение антигенности тканей пар близнецов

Таким образом, определение зиготности однополых пар близнецов чрезвычайно трудно. Исключить можно только монозиготность, так как яйцевость даже при применении нескольких методов исследования устанавливается только с определенной степенью вероятности.

Нами обследовано 143 пары близнецов. Сравнение партнеров по внешним признакам и по

Нами обследовано 143 пары близнецов (286 детей). Сравнение партнеров каждой пары проводилось по следующим признакам:

38

Цвет глаз;
разрез глаз;
форма бровей;
величина ресниц;
форма ресниц;
форма волос;
цвет волос;
направление роста в
на макушке;
высота переносья;
профиль спинки носа;
основание носа;
кончик носа;
разрез рта;
форма губ;
толщина губ;
складки языка;
форма уха;
завиток уха;
противозавиток уха;

Поскольку использованного сходства», определенности строения плаценты не все таковы, яичность пары, последования с применением анти-0 сывороток. Если у вызвало сомнение, проводились с использованием от анти-0, анти-R₁, анти-M, анти-Rh₁ сывороток, которые дают дантности по 5 системам крови Rh). Кровь для исследования бралась с помощью методики в институте судебной м. Е. А. Богомазов, 1970). Серологических пар однополых близнецов-олигопримарных ОБ и 58 пар — РБ. Изученных ОБ, отмечены среди 53 пар РБ, признаны ОБ и 58 пар — РБ. Изученных ОБ, отмечены среди 53 пар РБ, признаны ОБ и 58 пар — РБ.

В 7 из 50 обследованных пар пар РБ (6,4%) обнаружилось несходство, следовательно, сдвинулось к отрицательным результатам.

Цвет глаз;
разрез глаз;
форма бровей;
величина ресниц;
форма ресниц;
форма волос;
цвет волос;
направление роста волос
на макушке;
высота переносья;
профиль спинки носа;
основание носа;
кончик носа;
разрез рта;
форма губ;
толщина губ;
складки языка;
форма уха;
завиток уха;
противозавиток уха;

мочка уха;
цвет кожи;
веснушки;
капилляры кожи;
форма зубов;
цвет зубов;
плотность расположения
зубов;
телосложение;
форма кистей рук;
форма стопы;
определение вкуса соли
фенилтиокарбамида
(ФТК);
группы и факторы крови;
число плацент;
диагностика яйцевости
родильном доме;
электроэнцефалографи-
ческие исследования.

Поскольку использование «метода полисимптоматического сходства», определение вкуса соли ФТК, сведения о строении плаценты не всегда позволяют достоверно установить яйцевость пары, проведены серологические исследования с применением отечественных анти-А, анти-В, анти-О сывороток. Если установление яйцевости опять вызывало сомнение, проводились серологические исследования с использованием отечественных анти-А, анти-В, анти-О, анти-Р₁, анти-М, анти-N, анти-Le^a и -Le^b, анти-Rh₁ сывороток, которые дают представление о дискордантности по 5 системам крови человека (ABO, MN, P, Le, Rh). Кровь для исследования бралась из пальца и анализировалась с помощью методик, разработанных в Центральном институте судебной медицины (Е. Т. Лильин, Е. А. Богомазов, 1970). Серологически было обследовано 111 пар однополых близнецов-олигофренов. На основании данных «полисимптоматического метода» 53 пары были признаны ОБ и 58 пар — РБ. При последующем серологическом обследовании среди 53 пар, первоначально признанных ОБ, отмечены 3 пары, которые различались по изучаемым иммунологическим маркерам; они отнесены в группу РБ.

В 7 из 50 обследованных пар ОБ (14%) и в 6 из 93 пар РБ (6,4%) обнаружилось несоответствие между заключениями о типе близнецов, сделанными в родильном

доме на основании строения плаценты и нами во время их клинического обследования.

Для определения вкусовой реакции у близнецов нами использовался порошок соли фенилтиокарбамида (ФТК). Если близнецы не ощущали никакого вкуса или ощущали какой-то неопределенный вкус, то результаты исследования считались отрицательными, при ощущении горького вкуса — положительными. Проводилось последующее внутрипарное сравнение результатов исследования. Все обследованные пары ОБ были конкордантны по этому признаку.

В нашей работе близнецовые пары выявлялись при обследовании контингента учащихся вспомогательных школ. Это привело к некоторой однородности в степени выраженности интеллектуального дефекта: олигофрения у близнецов обычно была негрубой и соответствовала дебильности. Лишь в 3 парах РБ у одного из партнеров отмечено снижение интеллекта до степени глубокой дебильности; у одной девочки из РБ и у обоих мальчиков в паре ОБ олигофрения сочеталась с судорожным синдромом. У одной пары ОБ-девочек обнаружены выраженные внутрипарно сходные дисплазии при отсутствии патологических изменений в кариотипе, что позволяет говорить о раннем фенотипировании (подробнее об этом клиническом наблюдении будет сообщено позже). Не были выявлены пары с выраженными формами церебрального паралича, микроцефалией, грубыми дисплазиями, нарушениями обмена, что давало бы возможность отнести эти наблюдения к уже описанным определенным синдромам при олигофрении. Из дальнейшего анализа была исключена пара РБ, в которой один из партнеров был здоров, а второй страдал болезнью Дауна.

Таким образом обследовано 143 пары: 50 пар ОБ и 93 пары РБ. Из 93 пар РБ 32 пары были РБ_р (35%), что соответствует литературным данным (P. Nylander, 1970; и др.).

По полу обследованные близнецы распределились следующим образом: ОБ_д — 26 пар (52%), ОБ_м — 24 пары (48%); РБ_д — 23 пары (25%), РБ_м — 38 пар (40%), РБ_р — 32 пары (35%). Всего обследовано 130 девочек и 156 мальчиков. Соотношение по полу $\frac{м}{д} = 1,2$ на

всем материале, среди обследованных олигофренов оно увеличивается до 1,35. Это же соотношение в московской популяции равно 1,05. Лойд, Грай (R. Loyd, E. Gray, 1969) считают, что соотношение полов в популяции для США равно 1,02—1,07. Соотношение среди близнецов, обучающихся во вспомогательной школе, по данным Брунески и др. (Z Brunešky, E. Kröniarová, V. Vásová, 1974), равно 1,32.

Преобладание лиц мужского пола среди больных олигофренией отмечается многими авторами (Е. А. Осипова, 1925; В. В. Бунак, 1934; E. Reed, S. Reed, 1965; L. Penrose, 1963; Т. И. Гольдовская, А. И. Тимофеева, 1967; Г. С. Маринчева и др., 1971; и др.). Высказываются различные мнения по этому поводу: большая перинатальная ранимость плодов мужского пола; участие в формировании умственной отсталости у мужчин генов, сцепленных с полом; большая изменчивость, присущая мужскому полу, и т. п. (В. А. Геодакян и др., 1967; М. А. Кубраков, 1968; V. Singer, R. Osborn, 1970; и др.).

Как часто встречается многоплодие в семьях близнецов-олигофренов?

При анализе генеалогических данных обследованных семей можно было отметить повторяющиеся случаи близнецовости. В роду у ОБ и РБ они встречались приблизительно с одинаковой частотой (72 и 78,5% соответственно) (табл. 4).

Однако если случаи близнецовости в роду матери и в роду отца у ОБ равны, то у РБ случаи близнецовости в роду матери встречаются в 2 раза чаще, чем в роду отца, что совпадает с данными Джедда (L. Gedda, 1951) и Г. В. Соболевой (1926).

Может ли оказывать влияние на рождение близнецов-олигофренов возраст родителей?

Литература о влиянии возраста родителей на многоплодные роды обширна, разноречива и не содержит данных об исследованиях влияния возраста родителей на рождение близнецов-олигофренов.

Мы полагали, что обнаружим сдвиг возраста родителей вправо. Исследование такой закономерности не выявило. Полученные данные (табл. 5) позволяют сделать вывод, что в рождении близнецов-олигофренов возраст их родителей существенной роли не играет.

Данные по наследованию близнецовости

Таблица 4

Авторы	Зиготность пары	Случаи близнецовых пар, с которых начато обследование	Отсутствие близнецов в роду	Наличие других случаев близнецов в роду	Наличие близнецовости		
					по линии матери	по линии отца	по линиям отца и матери
Г. П. Бертынь (1972)	ОБ	50	14 (28%)	36 (72%)	15 (41,7%)	15 (41,7%)	6 (16,6%)
	РБ	93	20 (21,5%)	73 (78,5%)	44 (60,3%)	17 (23,3%)	12 (16,4%)
	Всего	143	34 (23,8%)	109 (76,2%)	59 (54,1%)	32 (29,3%)	18 (16,6%)
L. Gedda (1951)	Всего	110	25 (22,7%)	85 (77,3%)	43 (50,6%)	22 (25,9%)	13 (15,3%)
Г. В. Соболева (1926)	ОБ	40	35%	57,5%*	32,5%	15%	10%
	РБ	65	30,7%	60,1%*	32,3%	18,5%	9,2%

* Предки неизвестны в 7,5% случаев у ОБ, в 9,2% — у РБ.

Зиготность	Пол	Количество обследованных	Вес п	
			0,5—1	1—1,5
ОБ	М	48	—	6
	Ж	52	—	4
РБ	М	100	2	10
	Ж	98	—	6
Всего		154	—	13
Всего		254	2	23

Распределение веса при близнецов-олигофрено

Для того чтобы ответить на вопрос о влиянии наследственности на развитие близнецов-олигофренов, как в однояйцевых, так и в разнояйцевых, табл. 6).

Распределение по возрасту (в %)			
Зиготность	Родители		
ОБ	Мать Отец	—	
РБ	Мать Отец	4,3 —	

* Предки неизвестны в 7,5% случаев у ОБ, в 9,2% — у РБ.

Таблица 5

Распределение по возрасту родителей обследованных ОБ и РБ (в %)

Зиготность	Родители	Возраст родителей (в годах)					
		16—20	21—25	26—30	31—35	36—40	41—45 и старше
ОБ	Мать	—	36	38	20	4	2
	Отец	—	32	36	24	6	2
РБ	Мать	4,3	17,2	34,4	28	12,9	3,2
	Отец	—	11,8	36,6	29	22,6	—

Для того чтобы ответить на вопрос, имеют ли близнецы-олигофрены более низкий вес при рождении по сравнению со всей популяцией близнецов, изучен вес при рождении близнецов-олигофренов — и мальчиков и девочек как в однойяйцевых, так и в разнойяйцевых парах (см. табл. 6).

Таблица 6

Распределение веса при рождении у обследованных близнецов-олигофренов

Зиготность	Пол	Количество обследованных	Вес при рождении (в кг)							\bar{x}^1	σ^2	$S\bar{x}^3$	Cv^4
			0,5—1	1—1,5	1,5—2	2—2,5	2,5—3	3—3,5	3,54				
ОБ	М	48	—	6	7	14	15	4	2	2,35	0,64	0,09	27
	Ж	52	2	4	15	19	10	2	—	2,1	0,5	0,07	24
	Всего	100	2	10	22	33	25	6	2	2,22	0,53	0,05	24
РБ	М	98	—	6	25	29	30	7	1	2,3	0,57	0,06	24
	Ж	56	—	7	20	18	9	2	—	1,9	1	0,13	5
	Всего	154	—	13	45	47	39	9	1	2,2	0,87	0,07	39
Всего		254	2	23	67	80	64	15	3	2,11	0,57	0,02	26

¹ \bar{x} — средний вес.

² σ — среднее квадратичное отклонение.

³ $S\bar{x}$ — ошибка выборочности.

⁴ Cv — коэффициент вариации.

Мы определяли:

1) средний вес: $\bar{x} = \frac{\sum fx}{n}$;

2) среднее квадратичное отклонение:

$$\sigma = \sqrt{\frac{\sum fx^2 - \frac{(\sum fx)^2}{n}}{n-1}};$$

3) ошибку выборочности:

$$S\bar{x} = \frac{\sigma}{\sqrt{n}};$$

4) коэффициент вариации:

$$Cv = \frac{\sigma}{\bar{x}} \cdot 100.$$

Вес при рождении мальчиков-олигофренов больше веса девочек. Вес при рождении близнецов-олигофренов без учета пола существенно не различается в однояйцевых и разнояйцевых парах.

В связи с отсутствием в литературе данных по весу при рождении близнецов-олигофренов проведено сравнение веса при рождении обследованных близнецов-олигофренов с весом при рождении близнецов в популяции. Выявлено значительное снижение веса при рождении обследованной серии близнецов в сравнении с данными Г. В. Соболевой (1926) и Фершуера (O. Verschuer, 1927), совпадение с данными Брандера (T. Brander, 1938), Балмера (M. Bulmer, 1970).

ГЛАВ

Особен
близне

Как у
близнецов (3
лена у обоих
32 парах РБ
т. е. в 143 па
В процесс
лученные при
стояния близ
ские и анам
также распре
чиков и девоч
бо зависимость
становить не у

Распреде
из близнецо

Формы олиго- френии	
I	
II	
III	
IV	
V	
Итого	

ринята
различн
екта в
м. таб
ме ол
стреча

ГЛАВА III

Особенности структуры дефекта у близнецов-олигофренов

Как уже сказано выше, при обследовании 143 пар близнецов (50 пар ОБ и 93 пары РБ) олигофрения выявлена у обоих партнеров в 50 парах ОБ и 61 паре РБ, в 32 парах РБ выявлена дискордантность по олигофрении, т. е. в 143 парах олигофренией страдало 254 человека.

В процессе исследования анализировались данные, полученные при внутрипарном сравнении психического состояния близнецов в момент обследования, генеалогические и анамнестические сведения. Проанализировано также распределение разных форм олигофрении у мальчиков и девочек из одно- и разнояйцевых пар. Какой-либо зависимости между полом и формой олигофрении установить не удалось (табл. 7).

Таблица 7

Распределение по полу и форме олигофрении детей-олигофренов из близнецовых пар (254 человека)

Формы олигофрении	ОБ		РБ	
	мальчики	девочки	мальчики	девочки
I	22(46%)	21(40%)	33(34%)	22(40%)
II	9(19%)	7(13%)	22(22%)	18(32%)
III	10(20%)	22(42%)	29(30%)	15(27%)
IV	7(15%)	0(0%)	13(13%)	1(1%)
V	0(0%)	2(5%)	1(1%)	0(0%)
Итого	48(100%)	52(100%)	98(100%)	56(100%)

Предпринята попытка проследить зависимость между полом и различными внутрипарными сочетаниями структуры дефекта в обследованных парах близнецов-олигофренов (см. табл. 8). Сравнение внутрипарных сочетаний по форме олигофрении выявляет, что IV форма олигофрении встречается чаще в парах мальчиков, как одно-

яйцевых, так и разнояйцевых. Какого бы то ни было предпочтения при различных сочетаниях I, II, III и V форм олигофрении в парах мальчиков и девочек ОБ и РБ не выявлено. В связи с этим в дальнейшем исследовании не проводилось разделение материала по полу.

Клиническое изучение и внутрипарное сравнение структуры дефекта близнецов-олигофренов в конкордантных по олигофрении однояйцевых и разнояйцевых парах позволили выделить и конкордантные по формам олигофрении пары. С учетом дискордантности как по олигофрении в целом, так и по форме олигофрении процент конкордантности среди ОБ-олигофренов можно считать равным 92% (из 50 пар ОБ — 46 пар), среди РБ — 46,2% (из 93 пар РБ — 43 пары) (см. табл. 9). Тогда по формуле Хольцингера мера эндогенного влияния составляет 0,85.

Обследование близнецов-олигофренов выявило семьи с наследственной отягощенностью олигофренией по вертикальным и горизонтальным линиям. Часто некоторые родственники по обеим линиям испытывали выраженные затруднения в обучении, с трудом закончили, неоднократно дублируя, только три — пять (редко семь) классов общеобразовательной школы, имея удовлетворительные и хорошие материальные условия. В настоящее время они заняты трудом низкой квалификации. В этих же родословных встречались лица, которые остались неграмотными или малограмотными в условиях обязательного неполного среднего образования в стране.

Известно, что наследственные заболевания, в частности олигофрения, часто наследуются полигенно, а реализуются под воздействием внешних факторов.

Риск заболевания для родственников больного в таких случаях во много раз меньше, чем при менделевском наследовании, но во много раз превышает среднюю вероятность среди населения.

По данным Пенроуза (L. Penrose, 1963), родители пробандов и sibсы пробандов с легкими формами олигофрении чаще страдают умственной отсталостью, чем родители имбецилов и идиотов, потому что среди последних дефект чаще обусловлен экзогенным фактором. При идиопатических формах слабоумия вероятность заболевания sibсов пробанда чрезвычайно высока и составляет 7—10%, почти в 10 раз превышая среднюю популяцион-

ную, а для родителей от 2,5 до 5% (В. Для выяснения пений умственных следование Робе в котором обна больше умственных бецилов и идиотов, о полиген бильности в отлич тантным геном) умственной отста

При генетическ териае числовые как правило, отк Объясняется это

Внутрипарные с по форме олиго

Сочетания

I+I
II+II
III+III
IV+IV
V+V
I+II
I+III
I+IV
I+V
II+III
II+IV
II+V
III+IV
III+V
IV+V
N+I
N+II
N+III
N+IV
N+V

Примечание. Здесь и олигофрении; N — здоро

ную, а для родителей пробандов вероятность колеблется от 2,5 до 5% (В. П. Эфроимсон, Л. Г. Калмыкова, 1970).

Для выяснения генотипической природы легких степеней умственной отсталости представляет интерес исследование Робертс, Фразера (J. Roberts, A. Fraser, 1952), в котором обнаружено среди сибсов дебилов в 12 раз больше умственно неполноценных, чем среди сибсов имбецилов и идиотов. Это свидетельствует, по мнению авторов, о полигенной природе большинства случаев дебильности в отличие от моногенной (вызванной одним мутантным геном) или экзогенной природы глубоких форм умственной отсталости.

При генетическом исследовании на клиническом материале числовые отношения больных и здоровых дают, как правило, отклонения от теоретически ожидаемых. Объясняется это малодетностью человеческих семей

Таблица 8

Внутрипарные сочетания
по форме олигофрении у ОБ и РБ

Сочетания	ОБ			РБ			
	ОБ _д	ОБ _м	всего	РБ _д	РБ _м	РБ _р	всего
I+I	10	12	22	3	6	6	15
II+II	4	3	7	3	5	2	10
III+III	10	3	13	3	5	7	15
IV+IV	—	3	3	—	1	2	3
V+V	1	—	1	—	—	—	—
I+II	1	1	2	4	2	1	7
I+III	—	1	1	1	1	1	3
I+IV	—	—	—	—	4	—	4
I+V	—	—	—	—	1	1	2
II+III	—	1	1	—	—	—	—
II+IV	—	—	—	—	—	—	—
II+V	—	—	—	—	—	—	—
III+IV	—	—	—	1	1	—	2
III+V	—	—	—	—	—	—	—
IV+V	—	—	—	—	—	—	—
N+I	—	—	—	4	3	4	11
N+II	—	—	—	1	2	3	6
N+III	—	—	—	6	2	4	12
N+IV	—	—	—	—	2	1	3
N+V	—	—	—	—	—	—	—

Примечание. Здесь и далее римскими цифрами обозначены формы олигофрении; N — здоровый партнер; — — отсутствие данных.

Таблица 9

Конкордантность по олигофрении у ОБ и РБ

Типы пар близнецов	Число пар	Конкордантные	Дискордантные	% конкордантности
ОБ _г	26	25	1	96,1
ОБ _м	24	21	3	87,5
Всего	50	46	4	92
РБ _д	26	9	17	34,7
РБ _м	35	17	18	48,7
РБ _р	32	17	15	53,1
Всего	93	43	50	46,2

вообще, далеко не полной фенотипической проявляемостью (пенетрантностью) наследственной болезни, а также действием различных факторов среды. Анализ психического состояния родителей и сибсов в обследуемых семьях представлен в таблице 10. Мы ограничиваемся лишь сведениями о родителях и сибсах, поскольку они нами лично обследованы. У родителей олигофрения встречалась довольно часто: у 38 (38%) родителей ОБ и у 65 (35%) родителей РБ. Оказалось, что в обследованной популяции близнецов олигофренией значительно чаще страдает мать, чем отец: олигофрения выявлена у 72 (50,3%) матерей и у 31 (21,6%) отца.

Высокую частоту заболевания родителей олигофренией можно частично объяснить брачным подбором родителей по сниженному интеллектуальному уровню, однако не достигающим той избирательности брачных партнеров, которая наблюдается среди глухонемых (Г. В. Соболева, 1931; G. Fraser, 1962; C. Larson, 1970; и др.).

Заболеваемость олигофренией среди сибсов в обследованных семьях чрезвычайно высока (35,5% у ОБ и 36% у РБ), но значительно уступает частоте конкордантности по олигофрении у РБ (46,2%). Эту разницу можно, видимо, объяснить патогенным действием самой близнецовой беременности.

Таблица 10

Заболеваемость олигофренией среди родителей и сибсов
в обследованных семьях

Типы пар	Процент конкордантности по олигофрении	Родители										Сибсы		
		мать					отец					всего	Б	% заболеваемости олигофренией
		А	Б	В	Г	% заболеваемости олигофренией	А	Б	В	Г	% заболеваемости олигофренией			
ОБ	92	16	29	10	2	58	20	9	11	3	40	62	22	35,5
РБ	46,2	31	43	18	1	46,2	46	22	24	1	23,6	53	19	36

Примечание. В данной и в последующих таблицах приняты следующие условные обозначения:

- А — лица без отклонений в психическом развитии;
Б — лица, страдающие олигофренией;
В — лица, испытывавшие выраженные затруднения в обучении;
Г — неграмотные.

Значительная отягощенность олигофренией в обследованных семьях у сибсов и родителей (особенно матерей), как мы полагаем, свидетельствует о взаимодействии наследственного предрасположения и социальных факторов в развитии олигофрении у близнецов в этих семьях.

Следует подчеркнуть, что большая часть близнецов посещала детские ясли и сады (часто круглосуточные группы), пионерские лагеря, что в значительной степени нивелирует значение семейного воспитания.

Анализ внутрипарных сочетаний по структуре дефекта (согласно классификации М. С. Певзнер) в парах ОБ и РБ, психического состояния родителей и сибсов обследованных близнецов представлен в таблице 11. В настоящей работе пробандом¹ мы считали условно партнера близнецовой пары, родившегося первым.

Наиболее высокая конкордантность по олигофрении

¹ Пробанд — лицо, которое по тем или иным причинам привлекло к себе внимание исследователя и с которого началось исследование.

Таблица 11

Внутрипарные сочетания по структуре дефекта и семейная
отягощенность олигофренией в обследованных семьях

1. В группе ОБ (50 пар)

Формы олигофре- нии у пробанда	Число пробандов	Внутрипарные сочетания по форме олигофрении у второго близнеца в паре					Родители					Сибсы			
		I	II	III	IV	V	всего	A	Б	В	Г	всего	A	Б	В
I	25	22	2	1	—	—	50	13(26%)	25(50%)	8(16%)	4(8%)	42	15(36%)	16(40%)	11(24%)
II	8	—	7	1	—	—	16	5(31%)	6(38%)	5(31%)	—	9	6(67%)	3(33%)	—
III	13	—	—	13	—	—	26	13(50%)	5(20%)	7(27%)	1(3%)	7	5(71%)	2(29%)	—
IV	3	—	—	—	3	—	6	4(66%)	1(17%)	1(17%)	—	3	3(100%)	—	—
V	1	—	—	—	—	1	2	1(50%)	1(50%)	—	—	1	—	1(100%)	—
Всего							100	36(36%)	38(38%)	21(21%)	5(5%)	62	29 (46,7%)	22 (35,5%)	11 (17,6%)

(93 пары)

Таблица 11а
(продолжение)

Формы олигофре- нии у пробанда	Число пробандов	Внутрипарные сочетания по форме олигофрении у второго близнеца в паре					Родители					Сибсы			
		I	II	III	IV	V	всего	A	Б	В	Г	всего	A	Б	В

2. В группе РБ (93 пары)

Таблица 11а
(продолжение)

Формы олигофре- нии у пробанда	Число пробандов	Внутрипарные сочета- ния по форме олиго- френии у второго близнеца в паре						Родители					Сибсы			
		I	II	III	IV	V	N	всего	А	Б	В	Г	всего	А	Б	В
I	29	15	6	1	2	—	5	58	13 (22,4%)	32(55%)	12 (20,7%)	1(1,9%)	21	9(43%)	10(50%)	2(7%)
II	14	1	10	—	—	—	3	28	14(50%)	7(25%)	7(25%)	—	2	2(100%)	—	—
III	28	2	—	15	1	—	10	56	25(44%)	16(30%)	15(26%)	—	12	6(50%)	4(33%)	2(17%)
IV	7	2	—	1	3	—	1	14	4(30%)	6(43%)	3(21,4%)	1(5,6%)	4	2(50%)	1(25%)	1(25%)
V	2	2	—	—	—	—	—	4	2(50%)	1(25%)	1(25%)	—	1	1(100%)	—	—
N	13	6	3	2	1	1	—	26	19 (73%)	3(12%)	4(15%)	—	13	9(70%)	4(30%)	—
Всего								186	77 (41,4%)	65(35%)	42 (22,5%)	2(1,1%)	53	29(55%)	19(36%)	5(9%)

Таблица 116
(продолжение)

3. В 32 парах РБ, дискордантных по олигофрении

Родители					Сибсы			
всего	А	Б	В	Г	всего	А	Б	В
64	43 (67%)	15 (23,4%)	6 (9,6%)	—	22	18 (82%)	3(13,6%)	1 (4,4%)

в обследованных парах близнецов отмечена при I форме олигофрении. Эта форма характеризуется также наибольшей интенсивностью поражения олигофренией родителей и сибсов. Процент семейного отягощения возрастает, если учитывать родственников, испытывавших выраженные затруднения при обучении, обусловленные не социальными или экономическими условиями в семье, а, по-видимому, снижением интеллекта.

Отмеченные особенности (высокая внутрипарная конкордантность в сочетании с выраженностью заболевания олигофренией у родителей и сибсов) характерны, хотя и в менее выраженной степени, для II и III форм олигофрении; IV и V формы в нашем материале встречались значительно реже, поэтому выводы о влиянии семейного отягощения на происхождение этих форм недостаточно достоверны.

Среди ОБ и РБ выявлены пары как с внутрипарной конкордантностью по форме олигофрении, так и с различными сочетаниями по формам олигофрении, а в группе РБ — сочетания психически здорового близнеца с партнером-олигофреном, форма олигофрении у которого могла быть различной. Хотя в дискордантных по олигофрении 32 парах РБ (табл. 116) число родственников без отклонений в развитии было выше, чем во всей группе РБ (здоровых родителей — 67%, здоровых сибсов — 82%, против 41,4 и 55% соответственно), и в этих парах весьма значительна роль наследственного отягощения.

Поскольку среди ОБ не было внутрипарной дискордантности по заболеванию, можно предположить, что постнатальные экзогенные вредности не играют важной роли в этиологии негрубых форм олигофрении.

Нами проведено сравнение процента конкордантности

по формам
разнойцевых
дантные по
с числом пар
неров страда

Конкорда

Формы оли-
гофрении

I

II

III

IV

V

Выявлен
по определ
бенно очев
френии. Не
форме мал
нам заслу
форме оли
интеллекту
женный пси
ражением
хиатров эт
Считается,
влияния. О
свидетельст
нецов суще

Таблица 12
(продолжение)

Сибсы		
А	Б	В
8 (2%)	3(13,6%)	1 (4,4%)

чена при I форме
ся также наиболь-
орением родителей
я возрастает, если
ших выраженные
ные не социальны-
емье, а, по-видимо-

внутрипарная кон-
остью заболевания
характерны, хотя и
и III форм олиго-
ериале встречались
влиянии семейного
форм недостаточно

по формам олигофрении среди обследованных одно- и
разнояйцевых пар (см. табл. 12). Учитывались конкор-
дантные по каждой форме олигофрении пары в сравнении
с числом пар ОБ и РБ, в которых хотя бы один из парт-
неров страдал данной формой олигофрении.

Таблица 12

Конкордантность по форме олигофрении среди ОБ и РБ

Формы оли- гофрении	Типы близ- нецов	Всего пар	Конкордантные по форме олигофрении пары		Разница кон- кордантности ОБ и РБ (в %)
			число пар	%	
I	ОБ РБ	25 42	22	88	52
			15	36	
II	ОБ РБ	10 23	7	70	28
			10	42	
III	ОБ РБ	15 32	13	86	36
			15	50	
IV	ОБ РБ	3 11	3	100	70
			3	30	
V	ОБ РБ	1 3	1	100	100
			0	0	

Выявлена существенная разница в конкордантности
по определенным формам олигофрении у ОБ и РБ. Осо-
бенно очевидна разница при I, II и III формах олиго-
френии. Несмотря на то что число наблюдений при IV
форме мало (всего 14 пар), полученные данные кажутся
нам заслуживающими внимания. Как известно, при IV
форме олигофрении в психическом состоянии наряду с
интеллектуальной недостаточностью отмечается выра-
женный психопатоподобный синдром, обусловленный по-
ражением подкорковых образований; большинство пси-
хиатров эту форму олигофрении относят к осложненной.
Считается, что за развитие ее ответственны экзогенные
влияния. Однако наш материал, хотя и очень небольшой,
свидетельствует, что и при IV форме олигофрении у близ-
нецов существенную роль играют наследственные факто-

ры, о чем свидетельствует достаточно высокая разница конкордантности ОБ и РБ.

К V форме были отнесены единичные наблюдения, поэтому мы воздерживаемся от высказывания каких-либо предположений по этому поводу.

В разнотайцевых парах, несмотря на большую роль наследственного отягощения по олигофрении, при конкордантности по заболеванию отмечается выраженная внутрипарная дискордантность по формам олигофрении. Можно предположить, что эта дискордантность объясняется полигенной наследственностью: разные комбинации полигенов обуславливают разные формы олигофрении у РБ.

Возможно, что дальнейшее изучение олигофрении специалистами разных профилей (генетиками, биохимиками, клиницистами и др.) приведет к несколько иной дифференциации ее форм. Особого внимания, по новейшим данным, заслуживает влияние алиментарной недостаточности в утробном и младенческом периодах на дальнейшее психофизическое развитие детей.

Определение типа наследования олигофрении не входит в задачу данного исследования.

При изучении анамнестических сведений фиксировались данные о выраженности экзогенных вредностей у обследованных близнецов: грубые нарушения течения внутриутробного периода, глубокая недоношенность, родовые травмы, тяжелые нейроинфекции в раннем периоде. По имеющимся литературным данным, эти пре- и ранние постнатальные вредности могут обусловить развитие олигофрении у детей.

В результате анализа материала по изучению 143 пар близнецов все наблюдения были разделены (несмотря на весьма условный принцип такого деления материала) на две группы: 1) группу с дополнительной экзогенией в анамнезе; 2) группу без дополнительной экзогении в анамнезе (с предположительно наследственно обусловленной олигофренией).

В ряде случаев выделение преимущественного этиологического фактора было затруднено в связи с тем, что выявлялось наследственное отягощение олигофренией с различными экзогенными вредностями, которые, по мнению ряда авторов, могут явиться причиной рассматриваемой патологии у детей.

Описание и анализ
дела, посвященно
у близнецов.

Характеристика
с дополнительными

В 47 наблюд
табл. 13) из обсле
ложить, что веду
вившим развитие
личные экзогении:
природовая асфик
важно попытаться
и экзогении путе
структуры дефекта
пени родства.

Достаточно вы
олигофренией (см.
I, II, III формах о
и РБ), показывает
дуть к экзогениям,
возможной причин

В данной работ
рованы родословни
словных использов
ные на рисунке 1.

В качестве при
френии у близнецо

Сергей и А
9 лет 6 мес. (см. р

Отцу 52 года, р
разование, практич

Закончила пять к
нения в обучении
здоров. По характ
ственной отягощен
лено. ОБ и РБ ро
по линии матери, т

Описание и анализ этих наблюдений приведены в разделе, посвященном генотипической группе олигофрении у близнецов.

Характеристика группы с дополнительной экзогенной в анамнезе

В 47 наблюдениях (35 пар РБ и 12 пар ОБ; см. табл. 13) из обследованных 143 пар можно было предположить, что ведущим этиологическим фактором, обусловившим развитие олигофрении у близнецов, были различные экзогенные: массивные родовые травмы, тяжелая природовая асфиксия, ранние нейроинфекции. Тем более важно попытаться выяснить реальную роль эндо- и экзогенных путем изучения внутрипарных сочетаний структуры дефекта близнецов и их родственников 1-й степени родства.

Достаточно высокий уровень семейного отягощения олигофренией (см. табл. 13), особенно у родителей при I, II, III формах олигофрении у пробандов (как ОБ, так и РБ), показывает, насколько осторожно следует подходить к экзогенным, даже массивным и отчетливым, как к возможной причине олигофрении.

В данной работе клинические наблюдения иллюстрированы родословными изучаемых семей. Во всех родословных использованы условные обозначения, изображенные на рисунке 1.

В качестве примера экзогенно обусловленной олигофрении у близнецов приводим наблюдение.

Сергей и Андрей К., 1959 г. р. Обследованы в 9 лет 6 мес. (см. родословную — рис. 2).

Отцу 52 года, работает инженером, имеет высшее образование, практически здоров. По характеру вспыльчивый, раздражительный, незлопамятен. Матери 40 лет. Закончила пять классов, испытывала большие затруднения в обучении (особенно при решении задач); работает парикмахером, с работой справляется; практически здорова. По характеру спокойная, общительная. Наследственной отягощенности олигофренией в семье не выявлено. ОБ и РБ рождались у многих родственников как по линии матери, так и по линии отца ■ нескольких по-



● — ОЛИГОФРЕНИЯ

Ⓜ — НЕГРАМОТНЫ

◎ — ВЫРАЖЕННЫЕ ЗАТРУДНЕНИЯ В ОБУЧЕНИИ

⊙ — ХРОНИЧЕСКИЙ АЛКОГОЛИЗМ

③ — ЭПИЛЕПСИЯ

⊙ — ШИЗОФРЕНИЯ

Ⓜ — ГЛУХОНЕМОТА

Ⓜ — НЕДИФФЕРЕНЦИРОВАННОЕ ПСИХИЧЕСКОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ

⊙ — ТУБЕРКУЛЕЗ

⊙ — БРОНХИАЛЬНАЯ АСТМА

▲ — МЕРТВОРОЖДЕННЫЕ

● — АБОРТ

Ⓜ — ПРОБАНД

Рис. 1. Условные обозначения в родословных.

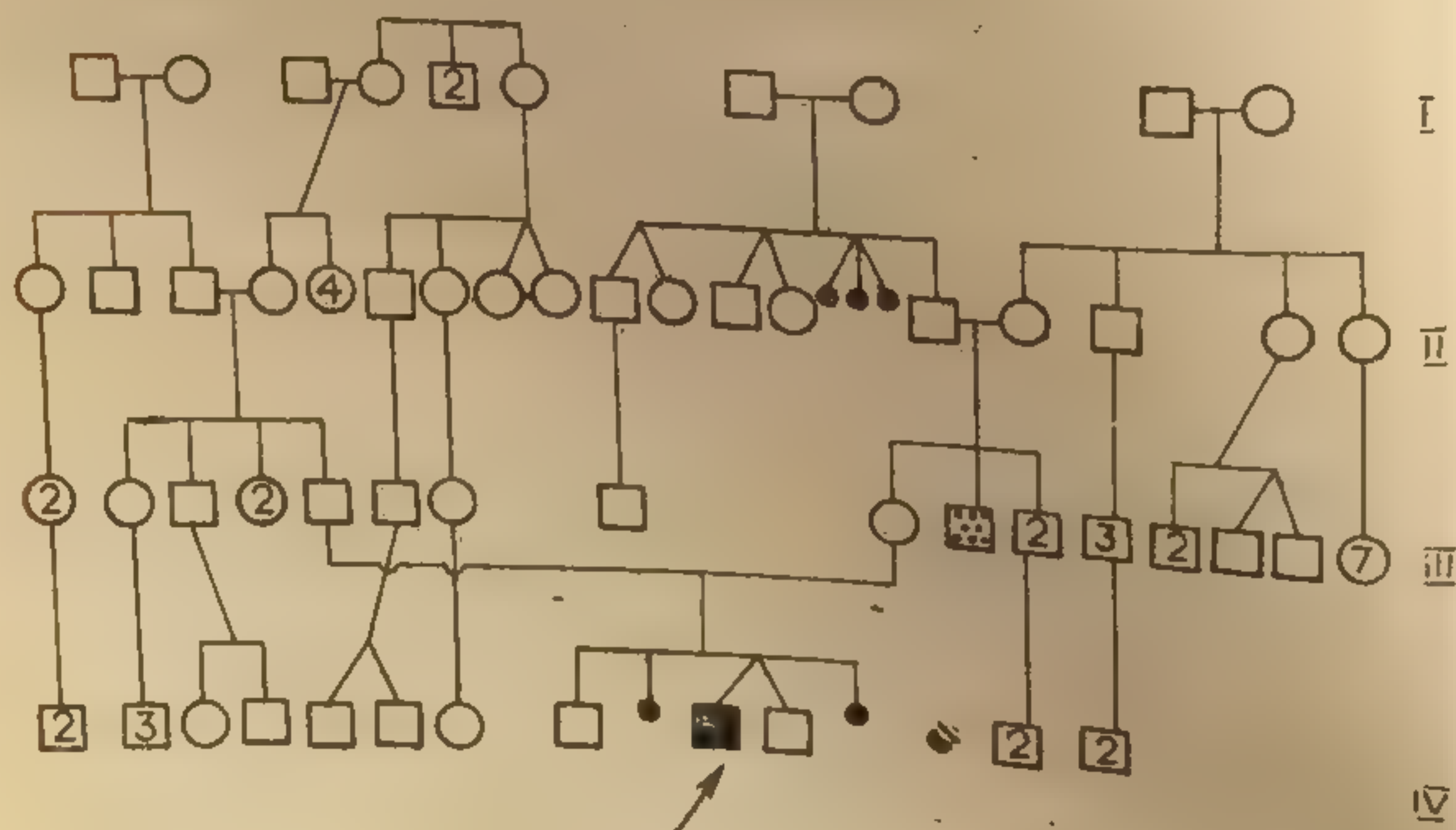


Рис. 2. Родословная семьи К.

Внутрипарные
отягощенность
экзогенной в 2

Типы пар	Пробанды		
	состояние	число	
ОБ	I	2	
	II	1	
	III	6	
	IV	3	
	V	—	
РБ	I	5	
	II	8	
	III	10	
	IV	3	
	V	1	
	N	8	

колениях. Три р
канием.

Семья состо
Старший сын, 1
учился на «3»
учится на второ
граммой справ

Обследуемь
ности. Во второ
чались частые
ног. Роды сроч
в родах. Прим
родовой деятель
родился Сереж
хания кислоро
В процессе ро
жение, был пр
ся через 1 час
кричал после
2650 г. длина

Внутрипарные сочетания по структуре дефекта и семейная отягощенность олигофренией в группе с дополнительной экзогенией в анамнезе

Типы пар	Пробанды		Состояние второго партнера						Родители			Сибсы		
	состояние	число	I	II	III	IV	V	N	число	Б	% отягощенности олигофренией	число	Б	% отягощенности олигофренией
ОБ	I	2	1	1	—	—	—	—	4	2	50	1	—	—
	II	1	—	1	—	—	—	—	2	—	—	1	—	—
	III	6	—	1	5	—	—	—	12	1	8,3	2	—	—
	IV	3	—	—	—	3	—	—	6	—	—	3	—	—
	V	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—
РБ	I	5	1	2	—	1	—	1	10	3	30	4	—	—
	II	8	2	3	—	—	—	3	16	2	12,5	2	—	—
	III	10	1	—	2	1	—	6	20	—	—	3	—	—
	IV	3	1	—	—	1	—	1	6	1	16	—	—	—
	V	1	1	—	—	—	—	—	2	—	—	—	—	—
	N	8	2	3	1	1	1	—	16	1	6	2	—	—

колениях. Три родственника по линии отца страдали заиканием.

Семья состоит из пяти человек, детей в семье трое. Старший сын, 17 лет, закончил восемь классов, в школе учился на «3» по всем предметам, в настоящее время учится на втором курсе механического техникума, с программой справляется.

Обследуемые близнецы родились от третьей беременности. Во второй половине беременности у матери отмечались частые обморочные состояния, обширные отеки ног. Роды срочные, длительные. Двойня диагностирована в родах. Применялось выдавливание в связи со слабостью родовой деятельности. Первым в головном предлежании родился Сережа в белой асфиксии, закричал после вдыхания кислорода. Вес при рождении 2250 г, длина 52 см. В процессе родов второй плод принял поперечное положение, был произведен поворот на ножку. Андрей родился через 1 час 10 мин. в состоянии легкой асфиксии, закричал после пошлепывания. Его вес при рождении 2650 г, длина 49 см. Детских мест было два. Дети в род-

доме расценены как РБ. К груди приложены на третьи сутки, но грудь не взяли, были переведены на искусственное вскармливание. Выписаны из роддома на тринадцатые сутки в удовлетворительном состоянии.

В грудном возрасте были спокойными. Статические функции появились у Сергея на 2—3 мес. раньше, чем у Андрея, но Андрей на 2—3 мес. опережал Сергея в психическом развитии (в появлении лепета, отдельных слов, фразовой речи, в дифференциации окружающих и т. п.). К 2 годам игра с игрушками у Андрея носила содержательный характер, в дальнейшем он всегда был инициатором игр со сверстниками; Сергей до настоящего времени игрушками не интересуется, самостоятельную игру организовать не может, в играх пассивен. К 3 годам у Андрея имелся достаточный запас слов, речь была четкой, с 3 лет у него легкое тоническое заикание. У Сергея речь была грубо косноязычная, запас слов ограниченный.

Воспитывались бабушкой. Между собой дружны, но часто ссорятся, дерутся по малейшему поводу. Сергей, по словам матери, «более уважительный, желанный», Андрей — настойчивый, активный, «вожак». Со сверстниками дружны.

Перенесенные заболевания. Сергей тяжело болел воспалением легких в 9 мес., перенес краснуху, ветряную оспу, часто болеет простудными заболеваниями. Андрей перенес краснуху и ветряную оспу (заболел через неделю после брата).

Школу начали посещать с 7 лет. Сергей знал порядковый счет до 10, счетные операции не выполнял; знал несколько букв, очень любил слушать чтение детских книг, но пересказать содержание прочитанного не мог. Андрей хорошо считал до 20, любил самостоятельно читать, чтение было послоговым, интересно, живо пересказывал прочитанный текст. Любил рисовать.

Сразу же выявились значительные трудности при обучении Сергея, в связи с чем он дублировал I класс. К концу второго года обучения научился читать по слогам, на конкретном материале освоил счетные операции в пределах первого десятка. По рекомендации районного психоневролога продолжает обучение во II классе вспомогательной школы, успешно справляется с программой. У Андрея также в начальном периоде обучения в школе

58

выявились тр
тиями в клас
игрушками, б
вал сам факт
«5» в III клас
в организаци
при подготов
объяснениях.
физическо

Физическо
Сергей. 1
па 50 см, окру
Андрей.

на 53 см, окру

Со стороны
патологически

Используя
титель совпадений

рей — 0, Р+.

рицательная; к
носкопия груди

Неврология

башенный чере
ким небом

Глазница

Электрозонд

Сергей (рн

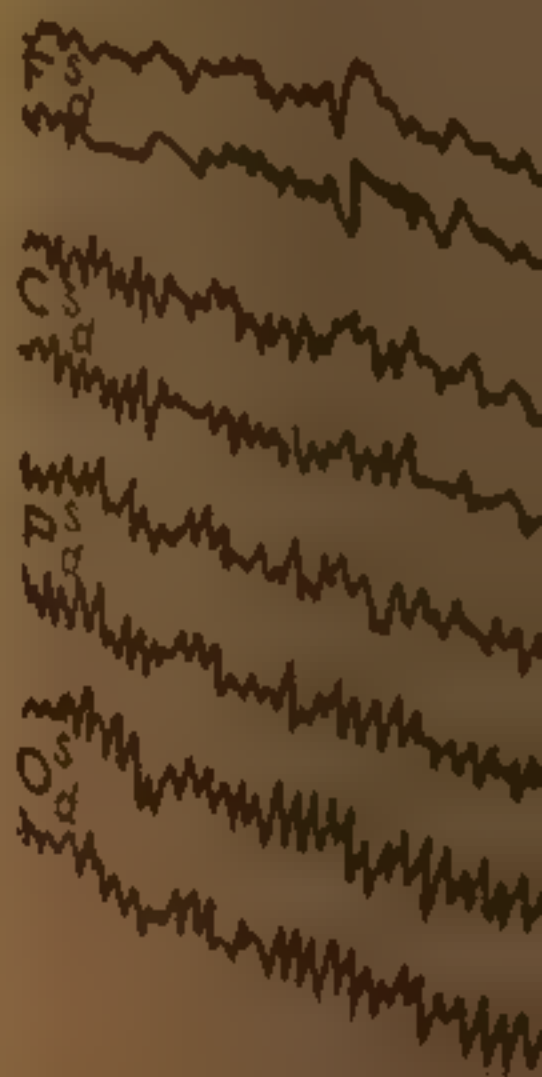


Рис. 3. Электр
А — ЭЭ
Б — ЭЭ

выявились трудности в обучении: не интересовался занятиями в классе, на уроках играл с принесенными из дому игрушками, был неуверен в ответах. Мальчика интересовал сам факт получения отметки. Сейчас учится на «4» и «5» в III классе массовой школы, но постоянно нуждается в организации своей деятельности и помощи взрослых при приготовлении уроков, а иногда и в дополнительных объяснениях.

Физическое состояние.

Сергей. Вес 24 800 г, рост 127 см, окружность черепа 50 см, окружность груди 60 см.

Андрей. Вес 25 500 г, рост 124 см, окружность черепа 53 см, окружность груди 58 см.

Со стороны внутренних органов у обоих мальчиков патологических изменений не выявлено.

Используя таблицу сходства Сименса, можно отметить совпадение лишь по 8 тестам. Серологические исследования: Сергей — A, P —, MN, Le^{a-v+}, Rh⁺; Андрей — 0, P⁺, MN, Le^{a-v+}, Rh⁺. RW в крови у обоих отрицательная; клинические анализы крови, мочи, рентгеноскопия грудной клетки без отклонений от нормы; рентгенограммы черепа без патологических изменений.

Неврологическое состояние. У Сергея диспластичный, башенный череп с низко расположенными ушами, высоким нёбом, легкий правосторонний гемисиндром; у Андрея негрубая рассеянная неврологическая симптоматика.

Глазное дно у обоих мальчиков без патологии.

Электроэнцефалографические исследования.

Сергей (рис. 3, А). Альфа-ритм регистрируется в ви-

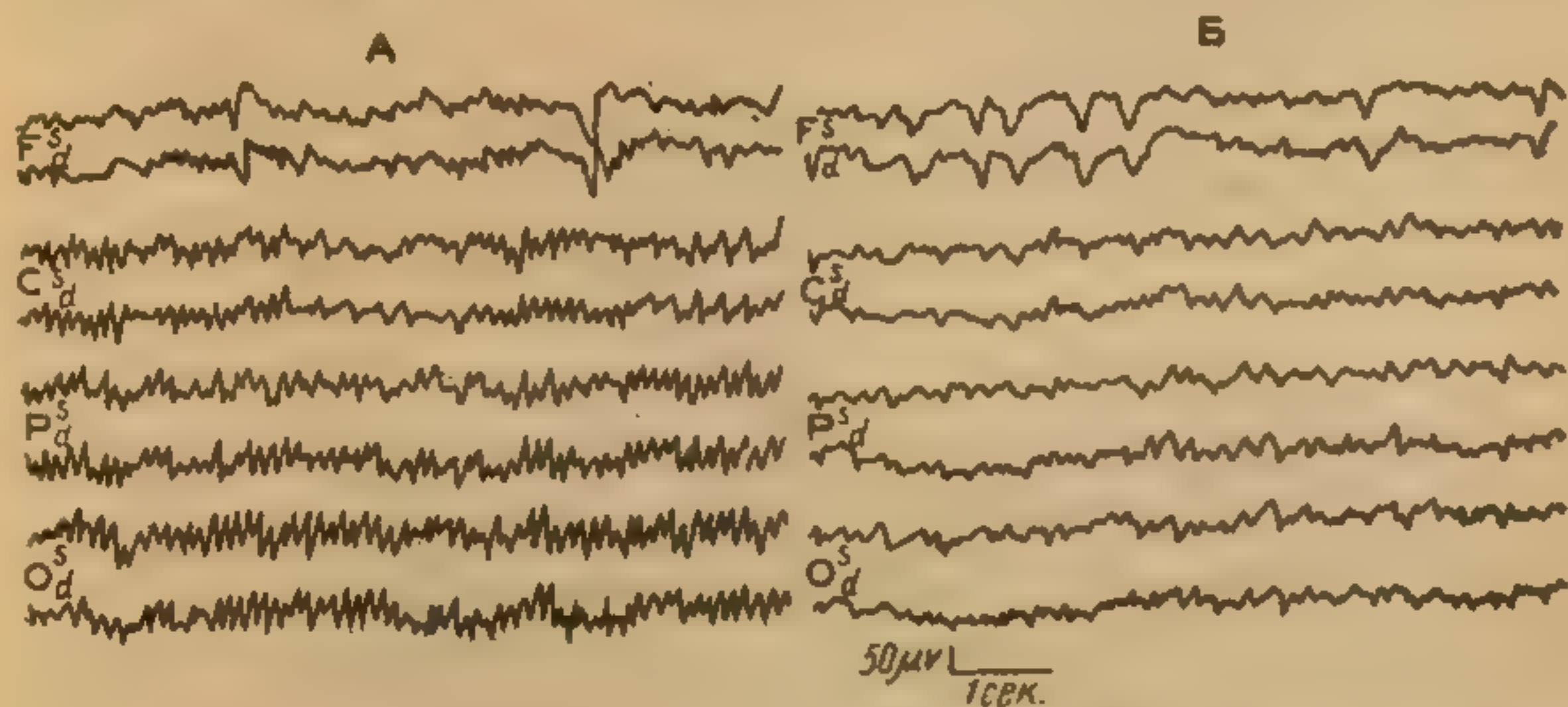


Рис. 3. Электроэнцефалографические исследования близнецов К.

А — ЭЭГ Сергея К.
Б — ЭЭГ Андрея К.

де единичных колебаний в затылочных областях коры. Во всех областях коры преобладают медленные волны типа дельта и тета. Реакция активации на афферентные раздражения ослаблена. ЭЭГ указывает на выраженную разлитую патологию мозга.

Андрей (рис. 3, Б). Во всех областях коры регистрируется четкий альфа-ритм частотой 8 колебаний в секунду. Правильное зональное распределение альфа-ритма. Амплитуда альфа-ритма в затылочно-теменных областях коры 60—70 μ v. Умеренно выраженная реакция на афферентные раздражения. ЭЭГ в пределах возрастной нормы.

Сопоставление ЭЭГ близнецов этой пары выявляет выраженное различие: грубое отклонение электрической активности мозга от нормы у Сергея и ЭЭГ в пределах возрастной нормы у Андрея.

Психическое состояние.

Сергей. Вступает в контакт. На вопросы отвечает не сразу. Вялый, медлительный, движения неловкие, походка несколько скованная. В интеллектуальной деятельности также инертен. Внимание неустойчивое. Словарный запас бедный. Фразы короткие. Речь монотонная. Обладает ограниченным запасом знаний. Различие и сходство между предметами проводит по случайным признакам, обобщения не выходят за пределы конкретных ситуационных связей. Счет (лишь на конкретном материале) в пределах 20. Решение даже элементарных арифметических задач не удается мальчику из-за невозможности установления смысловых связей и выбора арифметического действия. Локальных нарушений нет. Работоспособность удовлетворительная.

Андрей. Милостивый мальчик с живой мимикой, выразительными глазами, мягкими, плавными, грациозными движениями. Чрезмерно подвижен. При беседе легко вступает в контакт, по-детски ласков. Новая обстановка его не смущает, недостаточно учитывает ситуацию. В присутствии незнакомых взрослых держится непосредственно, задает много вопросов, предлагает экспериментатору поиграть с ним. Обнаруживает хорошую практическую ориентировку. Запас школьных сведений удовлетворительный. При психологическом эксперименте работает с увлечением. Спешит ответить на заданный вопрос, ответы не продумывает. Легко составляет серии из пяти по-

следовательных карт
сказами яркими, об
жизни окружающих
нием на классифика
группы по конкрет
чение четвертой, л
чаях не вызывало
ствиям давал при
ры, смог правильно
рых пословиц. Сче
100, заинтересован
хорошо использует
вен, сообразителен
щается, игра с эле

Заключение.

О
что мальчики явл

Внутриутробна

вызвала нарушен

ние дополнительн

травмы и ранних

вело к развитию

у Андрея — к н

развития, носяще

Диагноз.

Сергей. Ол

осложненная) ф

Андрей. П

в пределах норм

вой сферы позн

достаточного у

Данная пар

Характерны

части близнецо

ненных форм

В 7 парах

го сходства

торых интелл

лась выраже

и другими на

жить экзоген

зоге

следовательных картинок, сопровождая это задание рассказами яркими, образными, с массой подробностей из жизни окружающих мальчика людей. Справился с заданием на классификацию картинок, но изредка создавал группы по конкретно-ситуационным признакам. Исключение четвертой, лишней, картинки в более легких случаях не вызывало затруднений. Объяснения своим действиям давал примитивные. Хорошо понимает метафоры, смог правильно объяснить смысл метафор и некоторых пословиц. Счетные операции совершает в пределах 100, заинтересован решением задач, при затруднениях хорошо использует помощь. Особенно активен, инициативен, сообразителен в игре, может долго играть, не истощается, игра с элементами творчества.

Заключение. Обследование позволяет предположить, что мальчики являются разнаяйцевыми близнецами.

Внутриутробная патология (выраженный токсикоз) вызвала нарушение темпа развития у обоих детей. Наличие дополнительных экзогенных вредностей (природовой травмы и ранних постнатальных инфекций) у Сергея привело к развитию структуры дефекта по типу олигофрении, у Андрея — к некоторой задержке темпа психического развития, носящей, по-видимому, обратимый характер.

Диагноз.

Сергей. Олигофрения в степени дебильности, I (неосложненная) форма экзогенной этиологии.

Андрей. Психофизический инфантилизм. Интеллект в пределах нормы. При недоразвитии эмоционально-волевой сферы познавательная деятельность ребенка достигла достаточного уровня развития.

Данная пара РБ дискордантна по олигофрении.

* * *

Характерным для психического состояния большей части близнецов экзогенной группы было наличие осложненных форм олигофрении как у ОБ, так и у РБ.

В 7 парах ОБ-олигофренов при наличии внутрипарного сходства (осложненные формы олигофрении, при которых интеллектуальная недостаточность сопровождалась выраженной церебрастенией, речевыми, моторными и другими нарушениями) можно было также предположить экзогенно обусловленную природу заболевания. Экзогенность (применение медикаментов с целью прерывания

беременности; инфекционные заболевания матери во время беременности; токсоплазмоз; оперативные вмешательства в первой половине беременности; выраженный токсикоз беременности, вызвавший, очевидно, недоношенность, осложненную природовой травмой) оказывала свое действие на ранних этапах внутриутробного и постнатального периодов развития детей. Анализ родословных не выявил наследственной отягощенности по олигофрении. Высокая конкордантность по олигофрении в этих парах ОБ может быть объяснена не наследственной обусловленностью, а временным фактором, так как сходное действие различных экзогенных вредностей отмечалось на очень ранних этапах развития близнецов. Возможно, что изолированное действие различных экзогенов на ранних этапах внутриутробного развития близнецов могло оказать влияние на развитие сходной клинической картины олигофрении и в разнорядцевых парах, но среди наших наблюдений подобные случаи с отчетливой экзогенной в анамнезе при отсутствии наследственного отягощения по олигофрении не были выявлены.

Для иллюстрации психических особенностей ОБ этого варианта приводим клиническое наблюдение.

Света и Оля Н., 1961 г. р. Обследованы в 7 лет 9 мес. (см. родословную — рис. 4).

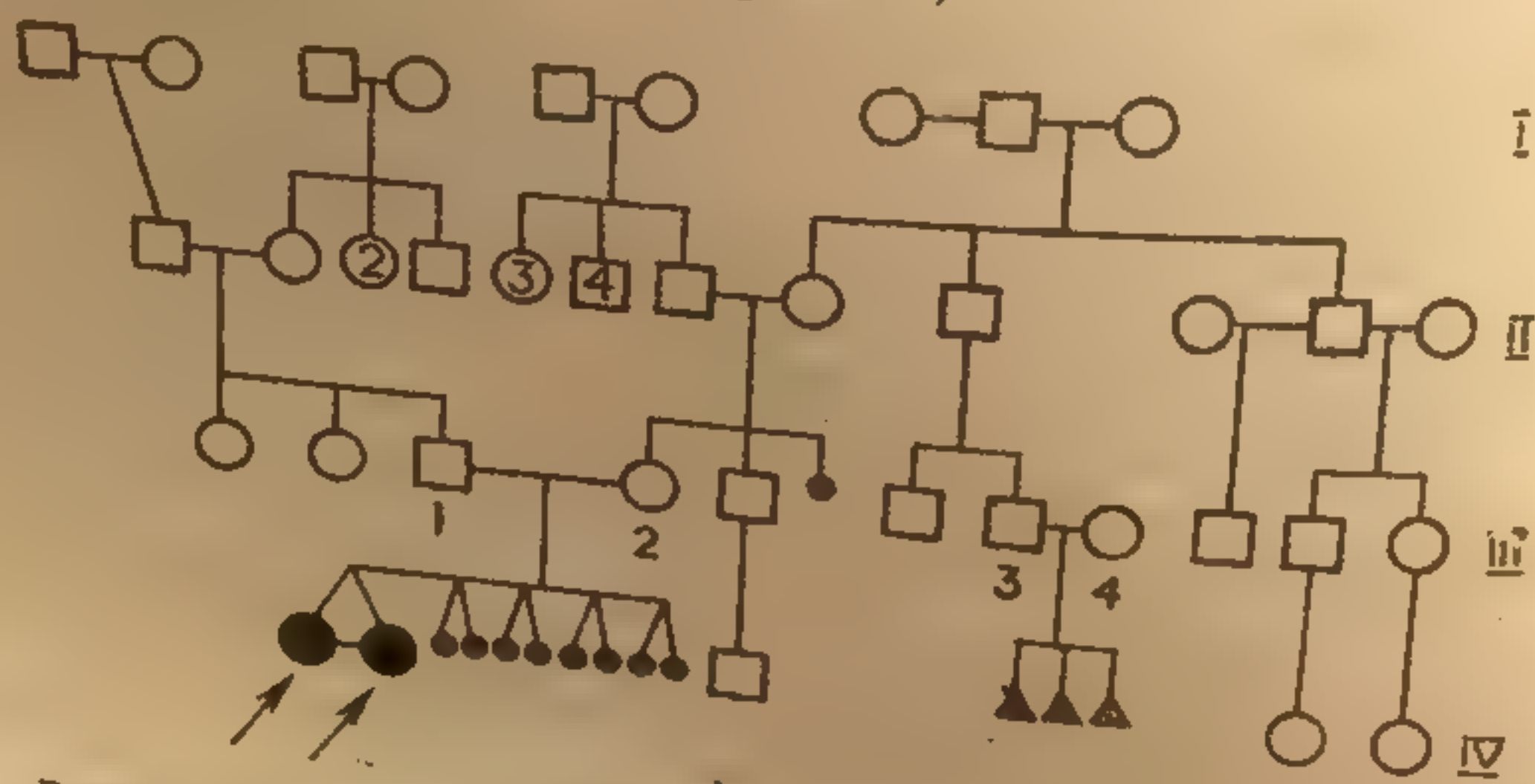


Рис. 4. Родословная семьи Н.

Мать (III—2) — 30 лет, инженер-конструктор, образование высшее. С 28 лет страдает эндометритом, имеет III группу крови, резус-положительна, кожная реакция на токсоплазменный антиген отрицательна.

Отцу 35
При ана
олигофрени
семье III—3
при обследо
резус-отрица
Обследуе

ности. Чтобы
ременности п
ла себя пло
сердцебиения
ясницы. По с
сохранена, ма
логии беремен
пневмонию, л
инъекции пени
заподозрено м
дах. Роды пре
раннее отхожд
головном пред
нии 1450 г, дли
после вскрытия
лась в головно
был 1550 г, дл
две плаценты.
шенности, у них
развиты уши, от
ливались
были пе
На 1
лыми, ис
ка, резка
1070 г. У
мония, дис
рованы в де
Статичес
головку держ
5 мес. Особенн
хического разви
за — после 2 ле
словарный запас
ли нечетко, косно.
5 лет появилась ф

Отцу 35 лет, инженер-конструктор; здоров.

При анализе родословной этой семьи отягощенности олигофренией не выявлено (рис. 4). Мертворождения в семье III—3, возможно, объясняются резус-конфликтом: при обследовании было выявлено, что III—4 является резус-отрицательной.

Обследуемые близнецы родились от первой беременности. Чтобы прервать беременность, мать на 2-м мес. беременности приняла 100 таблеток синестрола, чувствовала себя плохо, появились головокружения, приступы сердцебиения, резкие боли внизу живота и в области поясницы. По совету врача-гинеколога беременность была сохранена, мать находилась 3 недели в отделении патологии беременных. На 5-м мес. беременности перенесла пневмонию, лечилась 1,5 мес. в стационаре, получала инъекции пенициллина и стрептомицина. С 6 мес. было заподозрено многоводие. Двойня диагностирована в родах. Роды преждевременные — на 7-м мес.; отмечалось раннее отхождение вод, проведена стимуляция. Первой в головном предлежании родилась Света, вес при рождении 1450 г, длина 40 см, закричала сразу. Через 40 мин., после вскрытия плодного пузыря и выдавливания, родилась в головном предлежании Оля, вес при рождении был 1550 г, длина 40 см, закричала сразу. Дети имели две плаценты. Девочки родились с признаками недоношенности, у них отсутствовали волосы, ногти, были недоразвиты уши, отсутствовал сосательный рефлекс. Вскармливались сцеженным грудным молоком до 3 мес., затем были переведены на искусственное вскармливание.

На 13-й день после рождения девочки стали более вялыми, появился цианоз носо-губного треугольника, одышка, резкая потеря веса. Вес Светы был 1080 г, Оли — 1070 г. У обеих диагностирована интерстициальная пневмония, диспепсия. В тяжелом состоянии были стационарированы в детскую больницу, где находились 1,5 мес.

Статически развивались с задержкой, одновременно: головку держат с 5 мес., сидят с 11 мес., ходят с 1 года 5 мес. Особенно была выражена задержка речевого и психического развития: в 12 мес. появился лепет, первые слова — после 2 лет, в основном это было звукоподражание. Словарный запас почти не увеличивался. К 4 годам начали нечетко, косноязычно произносить отдельные слова; в 6 лет появилась фразовая речь, но оставалась косноязыч-

ной, «детской», фразы были короткими, состояли из 2-3 слов.

Дети воспитывались дома до 2,5 лет, затем посещали круглосуточные детские ясли и круглосуточную группу детского сада. Всегда отличались по развитию от сверстников, были чрезмерно подвижными, крикливыми, не играли игрушками, не интересовались занятиями, бегали, шумели. В связи с этим в 4 года были консультированы психоневрологом и с диагнозом «задержка речевого развития» направлены на занятия к логопеду. Через 1,5 года заметно продвинулись в развитии, правильно начали произносить отдельные звуки, появился интерес к занятиям, к игрушкам, стали принимать участие в играх со сверстниками. После 6 лет слушали чтение детских книг, смотрели диафильмы, детские передачи по телевизору и т. д. К 7 годам могли из стопки книг выбрать любимую и просили ее почитать. Перестали нарушать порядок в детском саду. В связи с выраженной задержкой психофизического развития повторно посещали подготовительную группу детского сада. Стали спокойнее, активнее на занятиях, выучились отдельные буквы: А, Н, О, С, М. Научились рисовать и лепить.

Между собой очень дружны, любят и заботятся друг о друге, играют всегда вдвоем. Света напористее, активнее в играх, Оля покладистее, спокойнее.

Перенесенные заболевания.

Дети одновременно переболели в 13 дней пневмонией и диспепсией, в 11 мес. — повторно диспепсией, в 3 года — ветряной оспой, в 3 года 4 мес. — корью, в 4 года — скарлатиной. В 4,5 года Оля переболела эпидемическим паротитом. Света в течение 3 мес. (с 4 лет 3 мес. до 4,5 лет) находилась у бабушки. До настоящего времени обе страдают ночным энурезом.

Физическое состояние.

Света. Вес 20 кг, рост 120 см, окружность черепа 50 см.

Оля. Вес 20,5 кг, рост 120 см, окружность черепа 50 см.

Клинические анализы крови и мочи без патологических изменений. Группа крови (у обеих): В, Р —, MN, Lea-в-, Rh+. Реакция мочи на фенилпировиноградную кислоту у обеих отрицательна. Рентгеноскопия грудной клетки без патологических изменений. Рентгенограмма черепа:

кости свода чере-
пных вдавлен
седло не изме
патологически

Очень светл
ви, ресницы. Го
Костные диспл
Кожа белая, су
димые слизи
Тоны сердца пр
Живот мягкий,
край печени у
пируется. Моче

Внутрипарно
мой таблицы Си
ство.

Неврологиче

Света. Фор
кожная венозна
высокое, не арко
репа без особенн

Объем движе
ронный страбизм
свет живая, содр

рефлекс вызывае
Левая носо-губна
черепные нервы

дия речи не нар
стях нормального

кожные, пери
на ногах, р

рефлексы сги
несколько

полняет целовк
позе Ромберга
ваается. Мотори

жжения, затру
Заключ
ологиче

Оля. Г
кой сим
138

кости свода черепа не изменены, выражен рисунок пальцевых вдавлений, сосудистые борозды обычные, турецкое седло не изменено. Осмотр отоларинголога и окулиста патологических изменений не выявил.

Очень светлые слегка выющиеся волосы, светлые брови, ресницы. Голубоглазые. Астенического телосложения. Костные дисплазии отсутствуют. Узкая грудная клетка. Кожа белая, сухая. Кисти рук и стопы цианотичны. Видимые слизистые чистые. Дыхание ослаблено, хрипов нет. Тоны сердца приглушены, патологических изменений нет. Живот мягкий, безболезненный, пальпируется нижний край печени у края реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Мочеполовые органы сформированы правильно.

Внутрипарное сравнение по всем пунктам применяемой таблицы Сименса—Фершуера выявило полное сходство.

Неврологическое состояние.

Света. Форма черепа слегка микроцефальная. Подкожная венозная сеть на голове слабо выражена. Небо высокое, не арковидное. Прикус нормален. Перкуссия черепа без особенностей.

Объем движений глазных яблок ограничен, двусторонний страбизм. Зрачки округлые, равны, реакция на свет живая, содружественная. Нистагма нет. Роговичный рефлекс вызывается. Левая глазная щель чуть шире. Левая носо-губная складка отстает при оскале. Прочие черепные нервы без особенностей. Фонация, артикуляция речи не нарушены. Активные движения в конечностях нормального объема, сила равномерно снижена. Сухожильные, периостальные рефлексy, очень живые на руках и ногах, равномерны; клonusoid стоп, подошвенные рефлексy сгибательного типа, живые. Брюшные рефлексy несколько ниже слева. Координационные пробы выполняет неловко, особенно на ногах, но без атаксии. В позе Ромберга устойчива, при усложнении позы пошатывается. Моторика: плохо координированные, неловкие движения, затруднены точные, дифференцированные движения пальцев рук, особенно слева.

Заключение. Имеется двусторонняя резидуальная неврологическая симптоматика с преимущественным поражением правого полушария мозга.

Оля. Неврологическое состояние сходно с неврологической симптоматикой у Светы. Патологические измене-

ния носят более грубый характер и преимущественно выражены справа.

Заключение. Имеется двусторонняя резидуальная неврологическая симптоматика с преимущественным поражением левого полушария мозга.

Электроэнцефалографические исследования (см. рис. 5).

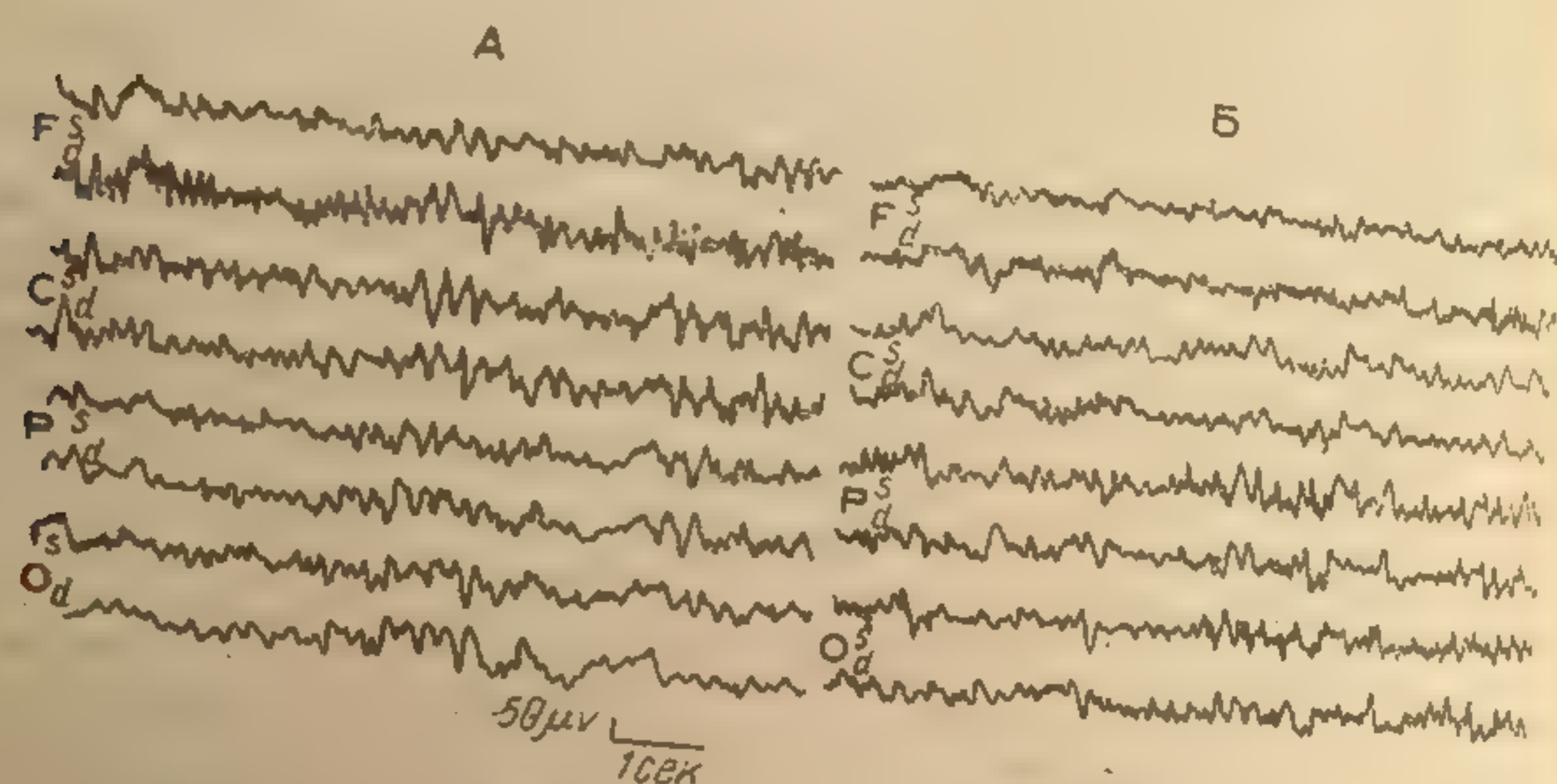


Рис. 5. Электроэнцефалографические исследования близнецов Н. Светы Н. А — ЭЭГ Светы Н. Б — ЭЭГ Оли Н.

Света (рис. 5, А). Во всех областях коры преобладают медленные волны типа тета. Периодически наблюдаются вспышки пароксизмальной медленной активности. Реакция десинхронизации на звуковое раздражение ослаблена. Усиление неспецифических вызванных потенциалов на световое и звуковое раздражение.

Заключение. ЭЭГ грубо отклонена от нормы. Различные медленные волны свидетельствуют о выраженной патологии коры; наличие билатеральных пароксизмальных вспышек медленных волн может указывать на патологию мезодиэнцефальных структур мозга.

Оля (рис. 5, Б). Тот же характер кривой, что и у сестры, но периоды гиперсинхронизированных пароксизмальных разрядов значительно длиннее и чаще преобладают на кривой. Реакция на афферентные раздражения сходна, большая устойчивость неспецифического ответа на световое и звуковое раздражение.

Заключение. ЭЭГ указывает на грубое отклонение электрической активности. По сравнению с ЭЭГ сестры

несколько более выражены пароксизмальных разрядов ответов указывают на подкорковых структур.

Психическое состояние. Обследование с помощью скаж.

Света. Суеверия чрезмерно тороплива, нуждается, не образует адекватной реакции на детей более бегать, прыгать. Вмостоятельная игра характер. Аффективно раздражается, кричит. Аффективные вспышки вегетативной реакции.

Речь смазанная, чие, заикание. Нечеткие согласные, хотя правильно. Активные включают в себя методы. Фразы придают односложно.

Девочка легкоций, не всегда доводит во время экспериментов продуктивнее в делений ограничен. знает состава себя «где телизер делал «подружкой». В «спать и играть»ских сказок. Мозг тела (нос, у

ия с д вторн не ти

несколько более выраженные тета-ритмы, вспышки пароксизмальных разрядов и подчеркнутость неспецифических ответов указывают на большую степень поражения подкорковых структур мозга.

Психическое состояние.

Обследование с предъявлением аналогичных заданий проводилось с каждой девочкой отдельно.

Света. Суетлива, подвижна, небрежна в одежде, чрезмерно тороплива в движениях. Держит себя неприужденно, не обращая внимания на окружающих. Нет адекватной реакции на ситуацию. По поведению напоминает детей более младшего возраста: любит бесцельно бегать, прыгать. Во время игр не понимает правил. Самостоятельная игра с игрушками носит примитивный характер. Аффективно неустойчива, вспыльчива, легко раздражается, кричит, плачет, но легко и успокаивается. Аффективные вспышки всегда сопровождаются бурной вегетативной реакцией.

Речь смазанная, нарушена структура слова, косноязычие, заикание. Нечетко дифференцирует звонкие и глухие согласные, хотя изолированно может их произнести правильно. Активный и пассивный словарь ограничены, включают в себя лишь названия хорошо знакомых предметов. Фразы примитивные, на вопросы старается отвечать односложно или наклоном головы.

Девочка легко отвлекается, не выслушивает инструкций, не всегда доводит выполнение задания до конца, но во время эксперимента более внимательна, чем сестра, продуктивнее в деятельности. Запас знаний и представлений ограничен. Не знает города, в котором живет. Не знает состава семьи. Рассказала, что мама работает, «где телевизор делают», а папа «где садик», сестру считает «подружкой». В детском саду больше всего нравится «спать и играть». Не помнит содержания известных детских сказок. Может показать у себя и у собеседника части тела (нос, уши, волосы, глаза), висок и затылок не знает.

Задания с доской Сегена выполняла путем проб и ошибок; повторно выполняет задания лучше. В этом эксперименте не нуждается в помощи экспериментатора. Разрезные картинки из 4 частей складывает после первого предъявления. Может сложить по образцу элементарные фигуры из палочек. Правильно подбирает по образцу

предметы нужного цвета, назвать цвета не может. Знает у себя правую и левую руку, в направлениях же движения по речевой инструкции путается. Ошибается в понимании и употреблении предлогов *под, над, за, на* и т. д. Не проявляет живого интереса к картинкам. Не может сложить серии из трех последовательных картинок и самостоятельно составить по ним рассказ, ограничивается ответами на вопросы, при этом лишь перечисляет предметы, имеющиеся на каждой картинке.

Рассказы со скрытым смыслом слушает внимательно, с удовольствием, правильно реагирует на ситуацию. Прислушав рассказ «Горькое лекарство», говорит: «Таня плохо сделала, это маме принесли».

При классификации картинок по инструкции не может справиться с предложенным заданием, подбирает отдельные группы по родовому признаку, используя выделенные экспериментатором картинки. Назвать обобщающим словом выделенные группы не может.

В простейших вариантах исключает четвертую, лишнюю, картинку, задание выполняет молча, лишь отодвигая нужную картинку. Обосновать принцип выделения даже в элементарных правильно решенных вариантах задания девочка не смогла.

Оля. Отмечается сходство Оли и Светы в поведении, жестах, мимике, реакции на окружающее, ответах экспериментатору, в качестве выполнения каждого задания, в запасе знаний и сведений. Однако у Оли более ограничен активный и пассивный запас слов; в эксперименте она особенно отвлекаема, неуверенна, постоянно нуждается в помощи, дополнительных объяснениях и наглядном показе; долго не видит своих ошибок при выполнении отдельных вариантов задания.

Заключение. Обследованная пара является однойцевой.

Характерным для структуры дефекта близнецов Светы и Оли является грубое недоразвитие всей познавательной деятельности, сочетающееся с недоразвитием речи и нарушением произвольных видов деятельности, отчетливо выступает инертность психических процессов. Отставание в психомоторном развитии девочек с рождения; особенность психического состояния при обследовании позволяют считать, что дети страдают олигофренией.

В анамнезе у девочек ствий на ранних этапах беременности после тог принятых матерью на ная матерью на 5-м м девственные роды и н следствием нарушения из этих факторов в от стать причиной развит гошающим моментом заболевания девочек, лектуальному недораз

Наследственной от семье не выявлено.

Диагноз. обследо форме олигофрении (экзогенно обусловлен

При внутрипарном мечается качественно девочки из пары, что, ными вредностями, п тальном периодах.

ЭЭГ исследовани

внимания.

При одинаковом экзогенные патологи сходный, но не абс довая травма, ранни сходным психопатол делению на ЭЭГ один одинаковом качестве в сходстве характера делений по областя некоторые количест ности этих знаков, к

Интерес проявлени что у ОБ при экзо быть отмечена внут олигофрении. Объяс этапе внутриутробн токсическим воздей фон, свойственный

В анамнезе у девочек имеется ряд вредоносных воздействий на ранних этапах развития: нарушения в течении беременности после токсического действия медикаментов, принятых матерью на 2-м мес. беременности, перенесенная матерью на 5-м мес. беременности пневмония. Преждевременные роды и недоношенность явились, возможно, следствием нарушений течения беременности. Любой из этих факторов в отдельности или в совокупности мог стать причиной развития олигофрении у близнецов. Отягощающим моментом были ранние (с 13 дней) тяжелые заболевания девочек, приведшие к более грубому интеллектуальному недоразвитию.

Наследственной отягощенности по олигофрении в этой семье не выявлено.

Диагноз. Обследованная пара ОБ конкордантна по форме олигофрении (III форма); заболевание могло быть экзогенно обусловлено.

При внутрипарном сравнении структуры дефекта отмечается качественно более грубое поражение второй девочки из пары, что, видимо, объясняется более массивными вредностями, перенесенными ею в пери- и постнатальном периодах.

ЭЭГ исследование данной пары также заслуживает внимания.

При одинаковом генотипе у однояйцевых близнецов экзогенные патологические факторы, которые носили сходный, но не абсолютно идентичный характер (родовая травма, ранние инфекции), привели не только к сходным психопатологическим изменениям, но и к появлению на ЭЭГ одинаковых патологических знаков. При одинаковом качественном изменении ЭЭГ, что выявилось в сходстве характера патологических знаков и их распределении по областям мозга, внутри пары наблюдались некоторые количественные отличия в степени выраженности этих знаков, коррелирующие с выраженностью клинических проявлений заболевания.

Интерес приведенного наблюдения заключается в том, что у ОБ при экзогенно возникшей олигофрении может быть отмечена внутрипарная конкордантность по форме олигофрении. Объясняется это, видимо, ранним, еще на этапе внутриутробного развития, чрезвычайно сильным токсическим воздействием на сходный генотипический фон, свойственный ОБ.

Бэла и Мира Л., 1952 г. р. Обследованы в возрасте 15 лет (см. родословную — рис. 6). В семье отягощения олигофренией нет.

Родились от третьей беременности. В течение первых 4 мес. беременности у матери отмечались регулярные кровянистые выделения по типу месячных. Беременность де-

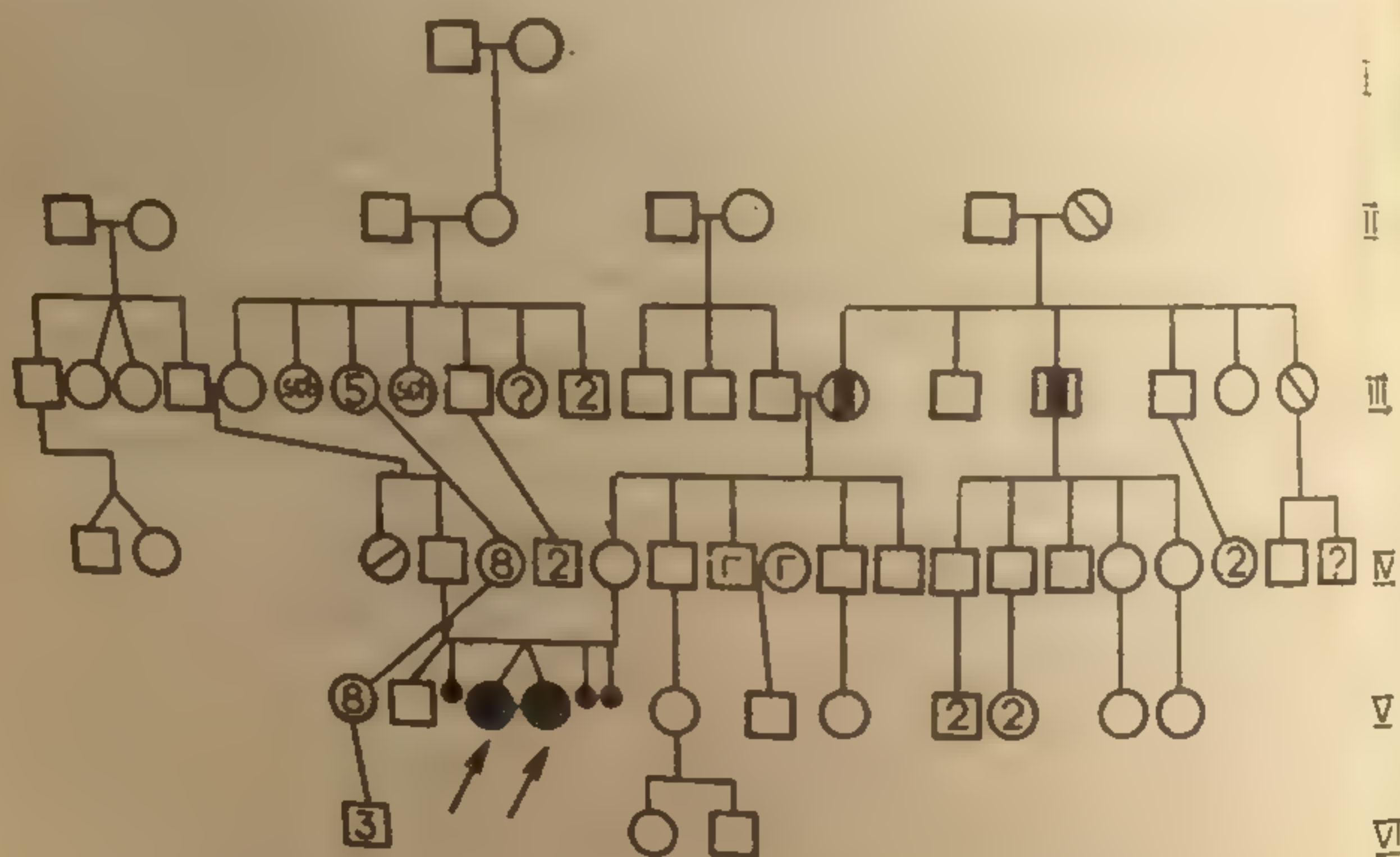


Рис. 6. Родословная семьи Л.

агностирована в 3,5 мес., первое шевеление отмечено в 4,5 мес. В это время мать перенесла тяжелый грипп, лечилась сульфаниламидами, появился выраженный токсикоз со рвотами, обширные отеки. К 7-му мес. беременности состояние матери резко ухудшилось, однако от госпитализации она уклонилась. Двойня диагностирована за 2 дня до родов. Роды срочные, со стимуляцией. Во время родов мать потеряла сознание. Первой родилась Бэла, вес при рождении 2400 г, рост неизвестен; Мира родилась через 15 минут, вес 2300 г, рост неизвестен. Обе девочки родились в головном предлежании. Плацента одна. Состояние матери после родов было удовлетворительным.

Состояние матери после родов было тяжелым: перидические потери сознания, диагностирован сухой плеврит, на 9-й день подозрение на инфаркт миокарда, падение остроты зрения.

К груди дети приложены на 2-й день, но сосали вяло. Мира выписана из роддома на 9-й день, Бэла — на 4-й неделе. До 1,5 мес. вскарммливались донорским

молоком, на см
далее переведе
В грудном возр
отмечался циан
во время крика.

Достоверным
нет, но, по слов
было весьма за
лись к 6 годам.
зы возникли к 7
ным.

Воспитывались, играя с игрушками, на 6 лет. К 8 года Инициаторами отмечает, что Б. тельнее, инициа

С 6 лет регулярно были приняты в I класс, затем на дому по про

Перенесенные
обеих диагностики
щение Боталлов
ки. Обе девочки
ют периодическ
ей, у Бэлы забо
отитом, гноете
стоящего врем
времени у дев
атеза. С 3 до
болеваниями:
паротитом (3.
Все заболевание
возрасте консу
усовершенство
их) — болезни
Физическо
33,6 кг, рост
51 см соответст
При осмот
дичий.

молочком, на смешанном вскармливании были до 5 мес., далее переведены на искусственное вскармливание. В грудном возрасте были очень вялыми, периодически отмечался цианоз носо-губного треугольника, особенно во время крика, при кормлении.

Достоверных сведений о раннем развитии близнецов нет, но, по словам матери, их психофизическое развитие было весьма замедленным: первые слова у обеих появились к 6 годам, речь была косноязычной, короткие фразы возникли к 7 годам, запас слов оставался ограниченным.

Воспитывались дома. До 6 лет к другим детям не тянулись, игра носила характер механических манипуляций игрушками, начали радоваться новой игрушке около 6 лет. К 8 годам появились элементы творческой игры. Инициаторами игр с детьми никогда не выступали. Мать отмечает, что Бэла активнее и смелее, а Мира сообразительнее, инициативнее.

С 6 лет регулярно занимались с логопедом. В 9 лет были приняты в I класс массовой школы. Дублировали I класс, затем переведены на индивидуальное обучение на дому по программе вспомогательной школы.

Перенесенные заболевания. В 2-месячном возрасте у обеих диагностирован врожденный порок сердца: незаращение Боталлова протока и межжелудочковой перегородки. Обе девочки с 6 мес. до настоящего времени страдают периодически обостряющейся хронической пневмонией, у Бэлы заболевание обычно сопровождается гнойным отитом, гноетечение периодически отмечается до настоящего времени. С месячного возраста до настоящего времени у девочек имеются явления экссудативного диатеза. С 3 до 6 лет они переболели инфекционными заболеваниями: ветряной оспой (3 года), эпидемическим паротитом (3,5 лет), корью (5 лет), коклюшем (6 лет). Все заболевания переносили одновременно. В 10-летнем возрасте консультированы в Государственном институте усовершенствования врачей (Ленинград), диагноз (у обеих) — болезнь Дауна.

Физическое состояние. Вес Бэлы 36,3 кг, Миры — 33,6 кг, рост — 135 и 138 см, окружность черепа — 50 и 51 см соответственно.

При осмотре у сестер не выявлено каких-нибудь различий.

Череп брахицефалической формы с низким лбом. Лицо плоское, лунообразное. Широкая переносица, гипертелоризм, слегка антимонголоидный разрез глаз, эпикант. Крылья носа невыраженные. Клиvus неформившийся, рот с опущенными уголками, «карповидный», микро- и ретрогнатия, уши низко посажены, диспластичны, уменьшены в размере, сужение наружного слухового прохода. Небо высокое, арковидное. Диастема. Язык широкий, утолщенный, с глубокими поперечными складками, «географический». Голос монотонный, плохо модулированный, грубый, низкий, с носовым оттенком. Шея короткая, с крыловидной складкой. Грудная клетка сдавлена с боков, воронкообразная, «грудь сапожника», «четки». Кисти рук резко деформированы: брахидактилия, клинодактилия, большой палец не противопоставлен остальным, второй палец искривлен, средний палец правой руки короче указательного и безымянного, на левой руке укорочен безымянный палец, мизинцы искривлены. Суставы фаланг уплощены и расширены. Имеются поперечные борозды на обеих ладонях. Стопы плоские, широкие, сандалевидный промежуток между I и II пальцами ног, синдактилия II и III пальцев, все пальцы ног искривлены. Наружные половые органы сформированы правильно. Вторичные половые признаки выражены. Отложения жира и оволосение по женскому типу. Менструации с 14 лет, установились сразу, регулярные. Внутренние органы, за исключением сердца, без патологических изменений. Границы сердца расширены влево на 1 см. Грубый систологический шум на верхушке и в пятой точке. Определена выраженная миопия (у Бэлы — 14, у Миры — 15 диоптрий). Слух в пределах нормы.

При рентгеноскопии грудной клетки у Бэлы определялось усиление рисунка корней легких, у Миры без особенностей; на ЭКГ у Бэлы выявлены гиперфункция правого желудочка и нарушение внутрижелудочковой проводимости, у Миры регистрировались явления гиперфункции левого предсердия. Очаговой симптоматики при неврологическом обследовании у Бэлы и Миры не выявлено. Таким образом, при соматическом обследовании обнаружены множественные дисплазии, черепно-лицевая дисморфия, врожденный порок сердца, близорукость.

Электроэнцефалографические исследования (рис. 7).
Бэла (рис. 7, А). Альфа-ритм отсутствует, во всех

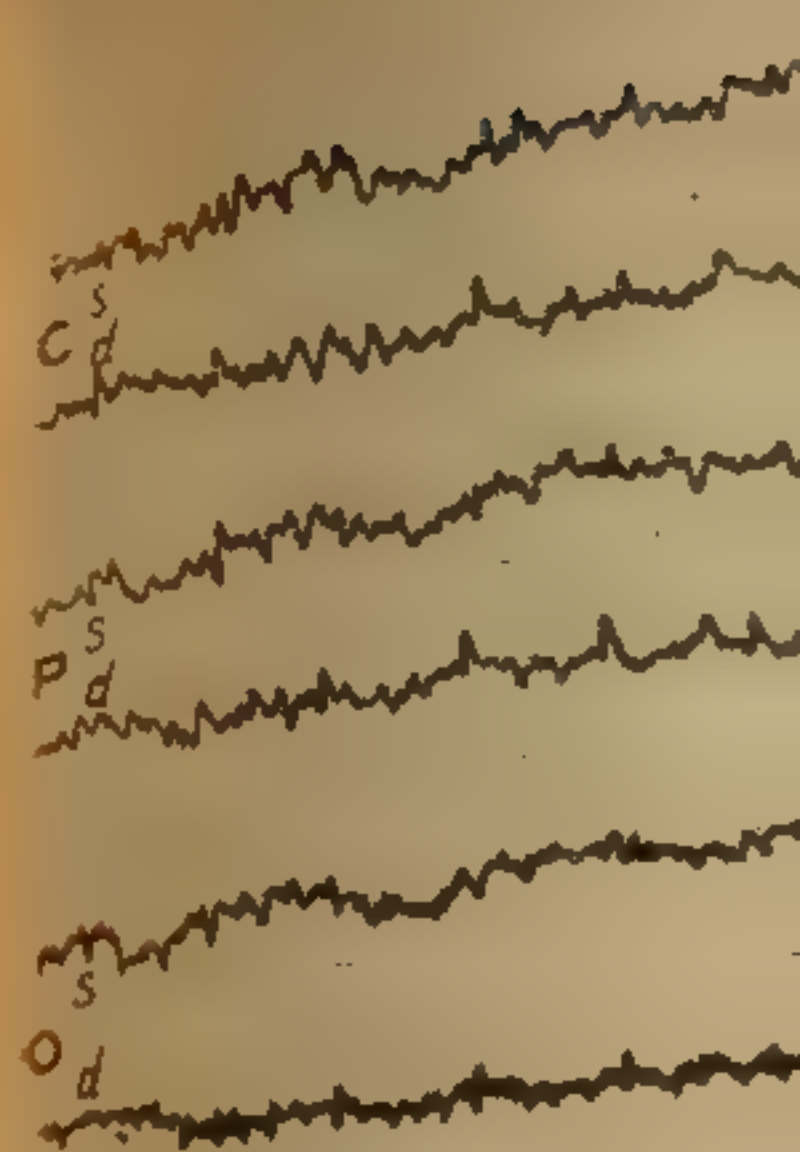


Рис. 7. Элементы Л.

А —
Б —

областях коры преобладанием в ней всей записи амплитуды световых вызванных потенциалов умеренно.

Заключение.

коры.

Мира (рис. 7, Б).

Психическое

тательной школы. Оценка повышена. Почти не общаются за одну минуту. Почти не общались. Бэла активна. Нет потребности. Подчеркивается реакция. Бэла исследована.

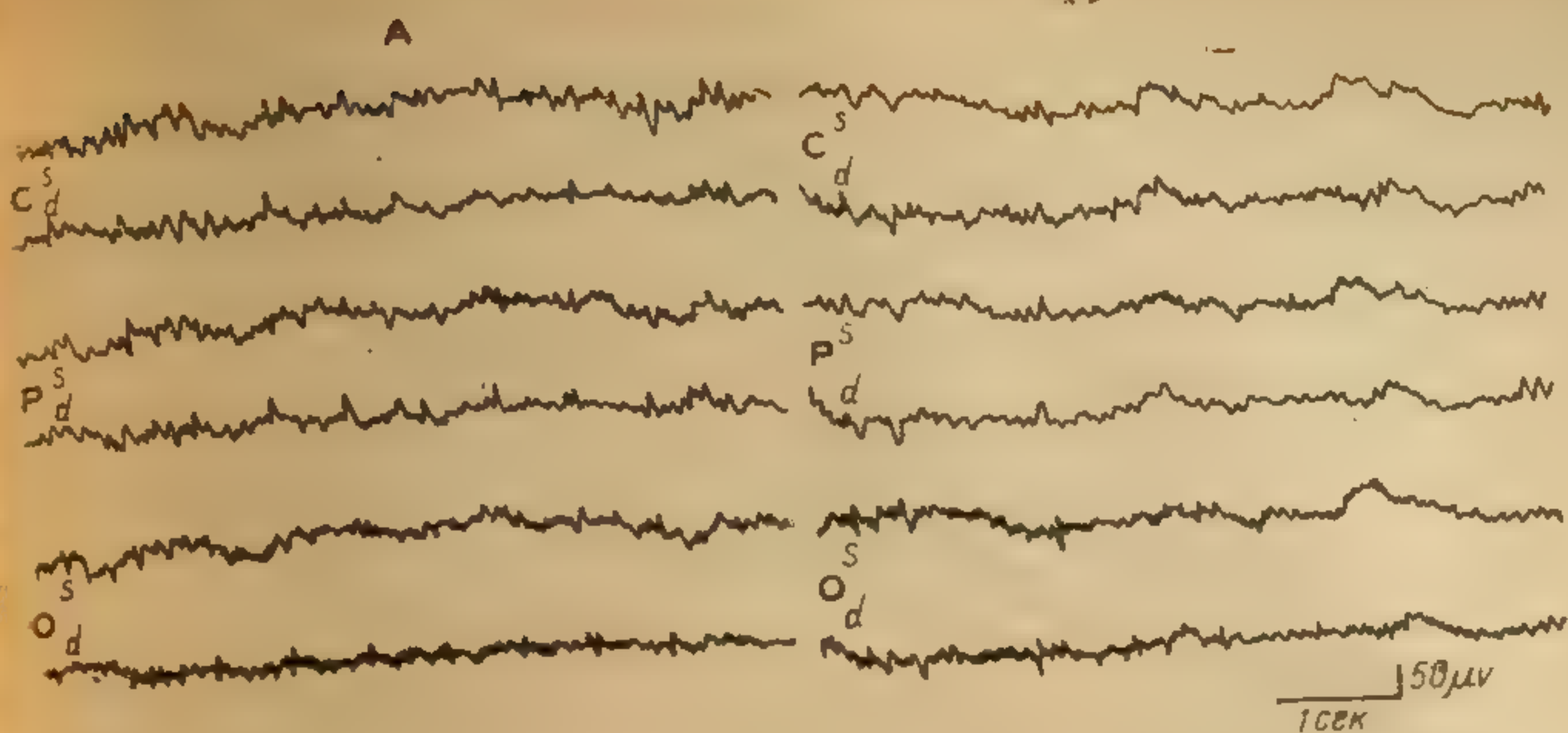


Рис. 7. Электроэнцефалографические исследования близнецов Л.

А — ЭЭГ Бэлы Л.
Б — ЭЭГ Миры Л.

областях коры регистрируется полиморфная кривая с преобладанием бета-ритмов. Периодически на протяжении всей записи наблюдаются медленные колебания низкой амплитуды и остроконечные выбросы. Усвоение ритма световых мельканий отсутствует. Неспецифический вызванный потенциал на афферентные раздражения выражен умеренно.

Заключение. ЭЭГ указывает на разлитую патологию коры.

Мира (рис. 7, Б). ЭЭГ сходна с ЭЭГ сестры.

Психическое состояние. Учатся по программе вспомогательной школы на дому (по настоянию родителей). Самооценка повышена. Между собой дружны. Со сверстниками почти не общаются, не ищут контактов с ними. Занятия во вспомогательной школе посещали неохотно, сидели за одну парту, не отвечали на вопросы педагогов, почти не общались с учениками класса, не выполняли заданий. Бэла активнее сестры, более смелая, охотнее ведет переговоры, отвечает на вопросы раздраженно. Мира подчиняется ей, предоставляя право выбирать решения в любой ситуации. Обидчивы, легко ранимы, болезненно реагируют на замечания окружающих, касающиеся их внешнего вида. Радуются похвале.

Бэла. Насторожена, напряжена, недовольна обследованием, смотрит исподлобья, негативистична. Ответы

отрывистые, односложные, порой на вопрос отвечает лишь «да» или «нет», иногда только покачиванием головы. Постепенно контакт налаживается, но, несмотря на неоднократные обследования в течение 2 лет, доброжелательности не высказывает.

Запас знаний и сведений невелик по объему, порой ограничивается лишь кругом привычных представлений из повседневной жизни. Так, при предложении экспериментатора назвать города перечисляет лишь те, в которых бывала при многочисленных переездах семьи (отец девочек — офицер Советской Армии). Девочка говорит на русском языке, может ответить на элементарные вопросы на латышском языке. В течение последних 3 лет изучает немецкий язык, знает алфавит, отдельные слова. Охотно читает, называет ряд авторов прочитанных книг. Однако словарный запас весьма ограничен, фразы бедные, иногда аграмматичные. Самостоятельный рассказ элементарен. Не может выделить главной мысли, установить логическую связь между событиями, пересказать свободно и последовательно сюжет понравившихся рассказов, лишь скудно и примитивно перечисляет действующих лиц.

Не может самостоятельно описать времена года, только короткими фразами отвечает на задаваемые вопросы. Так, описывая весну, Бэла рассказывает: «Снег тает, появляются дожди, потом трава начинает расти. На деревьях появляются листочки, цветы появляются. С юга появляются птицы».

Пространственных нарушений не выявлено. Однако зеркально копирует фигурки из палочек, когда мысленно следует перевернуть фигурку. Движения медлительны, неловки, особенно в пальцах рук.

При классификации картинок легко создает отдельные группы, но затрудняется в подыскивании обобщающих слов для их названия. Укрупнение вызвало активное сопротивление: «Не надо, пускай будет так!» Однако, подчинившись экспериментатору, пыталась выполнить задание, при этом создала три группы: «растения», «животные» и группу, куда включила все остальные картинки, но назвать ее не смогла, сказав: «Не знаю, пускай будет так».

При исключении четвертой, лишней, картинки, правильно выбирая нужную картинку, не могла обосновать

принцип своего ре-
видовые связи ме-
сложные варианты
но-ситуационному

Понимание пер-
фор и пословиц д-
ет затруднения. Н-
человек»: «Сама н-

Девочка медле-
рации в пределах
увеличение или ум-
личить в 5 раз» ос-
ла решить, какое
сложение, умноже-
нения вызвало ре-
нически сравнива-
водила арифмети-
лом, имеющимся
Помощь эксперим-
менты, конкретны-
стоянии перенести
тичных задач.

Любое новое
вает недовольство
до конца.

Мира. По пси-
Бóльшие, чем у
на обобщение и у-
ры, пословицы М-
ловек серый не
в колодец нельзя
Подчиняема, ист-
русском, латышс-

В эксперимен-
психических про-
пускает ошибки,
мента-тверды
ния в д-
вер-
90,
обсл

принцип своего решения, найти словесно-обобщающие видовые связи между оставшимися картинками. Более сложные варианты этого задания выполняла по конкретно-ситуационному принципу.

Понимание переносного смысла элементарных метафор и пословиц доступно, усложнение задания вызывает затруднения. Недоумение вызвала метафора «серый человек»: «Сама не знаю. Цвет кожи? Не встречала!»

Девочка медленно, но верно выполняет счетные операции в пределах 100. Затруднения вызывают задания на увеличение или уменьшение числа. Так, задание «2 увеличить в 5 раз» осталось невыполненным, так как не могла решить, какое действие надо произвести: вычитание, сложение, умножение или деление. Выраженные затруднения вызвало решение даже элементарных задач. Механически сравнивала имеющиеся в задачах величины, проводила арифметические действия с цифровым материалом, имеющимся в задаче, без смыслового его анализа. Помощь экспериментатора, разложение задачи на элементы, конкретный показ и т. п. использует, но не в состоянии перенести усвоенные приемы на решение аналогичных задач.

Любое новое задание во время эксперимента вызывает недовольство девочки, однако выполняет его всегда до конца.

М и р а. По психическому состоянию похожа на сестру. Большие, чем у сестры, затруднения вызывают задания на обобщение и усложненные варианты заданий. Метафоры, пословицы Мирой чаще трактуются конкретно: «Человек серый не бывает, так сказать нельзя»; «Плюнуть в колодец нельзя — придется же пить из этого колодца». Подчиняема, истощаема. Мира может объясниться на русском, латышском и еврейском языках.

В эксперименте у нее выявилась большая инертность психических процессов. Так, при обратном счете Мира допускает ошибки, считает: «100, 99... 91, 90, 80». Экспериментатор прерывает ее и дает дополнительные объяснения. Мира решает правильно пример: $90 - 1 = 89$. Однако в дальнейшем, выполняя задание, вновь решает его неверно, повторяя стереотипные ошибки: «100, 99... 91, 90, 80, 89, 88... 81, 80, 70, 79...»

Заключение. При экспериментально-психологическом обследовании у девочек выявилось отчетливое недораз-

витие абстрактного мышления. В интеллектуальной деятельности они вялы, медлительны, инертны, не дают достаточного напряжения, быстро «сникают», теряют интерес к заданию, часто дают ответы ниже своих возможностей. При обследовании Мира менее критична, благодушна, пассивна, вяла. Продуктивность значительно повышается у обеих девочек при стимуляции и организующей помощи экспериментатора.

Диагностика зиготности в данной паре близнецов проводилась методом полисимптоматического сходства, определения вкуса ФТК, внутрипарным сравнением групп крови (ABO-система). Пара была диагностирована как монозиготная.

Сочетание умственной отсталости с нарушениями рефракции глаз (выраженная миопия), век (эпикант) Н. И. Шпак (1966), С. З. Котляревская (1967), Н. С. Мотавкина с соавторами (1967), А. Д. Клейф, Г. И. Кернер (1967) и др. склонны считать следствием врожденного токсоплазмоза. Однако в данном случае результаты обследования матери и близнецов на токсоплазмоз были отрицательными.

Кариологическое обследование проводилось на культуре лимфоцитов периферической крови у пробандов-близнецов, их родителей и брата по стандартной методике. Ни численных, ни структурных отклонений от нормального кариотипа обнаружить не удалось. Это позволило исключить поставленный ранее диагноз болезни Дауна. Отсутствие патологии при кариологическом обследовании в данном случае может быть объяснено недостаточной разрешающей способностью методов кариологического анализа (микроскопического анализа хромосом), существованием перестроек, которые принципиально не могут быть обнаружены с помощью метафазного анализа, фенокопированием хромосомопатий.

Состояния, фенотипически сходные с мутациями, но вызванные факторами внешней среды, называют фенокопиями (R. Goldschmidt, 1935). Синдром Дауна описан у больных, не имеющих никаких хромосомных аномалий (B. Hall, 1962; E. Koenig et al., 1962; R. Witkowski, 1968; F. Sergovich et al., 1969). Авторы приходят к заключению, что при этих наблюдениях имеет место копирование клинической картины синдрома, вызванное средовыми влияниями. Очевидно, в паре близнецов Бэлы и Миры Л. речь

идет о фено (1971).

Таким с раннего недоразвитие конкретное познавательное говорить об реальное не работоспособного тонуса, вательных их девочек ний со стороны систем, что Можно п ми для развития нарушения развития, о матерью во ривать как д шению разви невыявленные идентичных развитию в френии со с логического о лий позволяе стройку, воз уловимую м ые измене кривой под поражении

Таким об олигофрени с интеллекта ни имела в д церебрастени личной степе матика и др. снижение раблевой сфере

идет о фенотипировании хромосомопатий (А. А. Ревазов, 1971).

Таким образом, отставание в психическом развитии с раннего детства, затруднения в обучении, связанные с недоразвитием познавательной деятельности, преобладание конкретно-ситуационных форм мышления, отсутствие познавательных интересов, узость кругозора позволяют говорить об олигофрении у обоих близнецов. Интеллектуальное недоразвитие сочетается у них с нарушением работоспособности, связанным со снижением психического тонуса, вялостью, пассивностью, отсутствием познавательных интересов. Дефект по типу олигофрении у обеих девочек сочетается с рядом патологических проявлений со стороны сердечно-сосудистой, зрительной, костной систем, что делает клиническую картину более тяжелой.

Можно предположить, что этиологическими моментами для развития олигофрении в данной паре ОБ явились нарушения на ранних этапах внутриутробного периода развития, оставшиеся для нас неясными. Перенесенный матерью во время беременности грипп можно рассматривать как дополнительную вредность, ведущую к нарушению развития. Общий ранний временной фактор или невыявленный наследственный фактор у генетически идентичных ОБ привел к сходному поражению плодов, развитию внутрипарной конкордантной по форме олигофрении со сходными изменениями физического и неврологического состояния. Наличие многочисленных аномалий позволяет даже предполагать хромосомную перестройку, возникшую на ранней стадии гаметогенеза и неуловимую методами обычной микроскопии. Тожественные изменения на ЭЭГ при полном сходстве фоновой кривой подтверждают предположение об идентичном поражении плодов на ранних этапах их развития.

Таким образом, в экзогенно обусловленной группе олигофрении у близнецов в клинической картине наряду с интеллектуальной недостаточностью по типу олигофрении имела дополнительная симптоматика: выраженный церебрастенический синдром, речевые нарушения, различной степени выраженности неврологическая симптоматика и др. Часто отмечались нарушения деятельности, снижение работоспособности, изменения в эмоционально-волевой сфере в виде импульсивности, повышенной воз-

будимости, общей расторможенности, суетливости, раздражительности, назойливости, внушаемости или вялости, безразличия к окружающему, аспонтанности. ЭЭГ исследования выявили у них грубые диффузные изменения в виде нарушения альфа-ритма, дизритмии, преобладания медленных волн типа тета и дельта, а также в виде усиления неспецифических ответов и ослабления реакции усвоения ритмов на световые мелькания при функциональных нагрузках.

Характеристика близнецов с предположительно наследственно обусловленной олигофренией

В эту группу вошло 96 пар близнецов: 38 пар ОБ, 58 — РБ. Однако в 16 парах ОБ и 22 парах РБ можно было, хоть и с малой долей вероятности, предположить дополнительное влияние вредных экзогенных факторов, в первую очередь патологии близнецовой беременности. Поэтому детальному анализу были подвергнуты 22 пары ОБ и 36 пар РБ, где не было отмечено в анамнезе грубых экзогений, как связанных с самим многоплодием, так и действующих в раннем постнатальном периоде. Различные внутрипарные сочетания структуры дефекта и уровень семейной отягощенности олигофренией в этих наблюдениях представлены в таблице 14. Полученные данные свидетельствуют о семейном отягощении близнецов этой группы: высокий процент заболевания олигофренией родителей и особенно sibсов обследованных близнецов.

При изучении наследственно обусловленных форм олигофрении наибольший интерес представляют наблюдения генетически идентичных ОБ. Сравнение структуры дефекта у партнеров однояйцевых пар позволяет изучить роль различных экзогенных влияний, оказывающих воздействие как на развитие личности, так и на формирование структуры дефекта.

Приводим клиническое наблюдение.

Сергей и Виктор З., 1959 г. р. Обследованы в 10 лет (см. родословную — рис. 8).

Матери детей 32 года, она закончила два класса массовой школы, училась плохо по всем предметам, с программой не справлялась. В настоящее время работает уборщицей в жэке. Спокойная, доброжелательная женщина.

Внутрипарные отягощения в группе

Типы близнецов	Пробанды	
	число	состояние
ОБ	17	I
	3	II
	2	III
	—	IV
	—	V
РБ	18	I
	4	II
	9	III
	1	IV
	—	V
	4	N

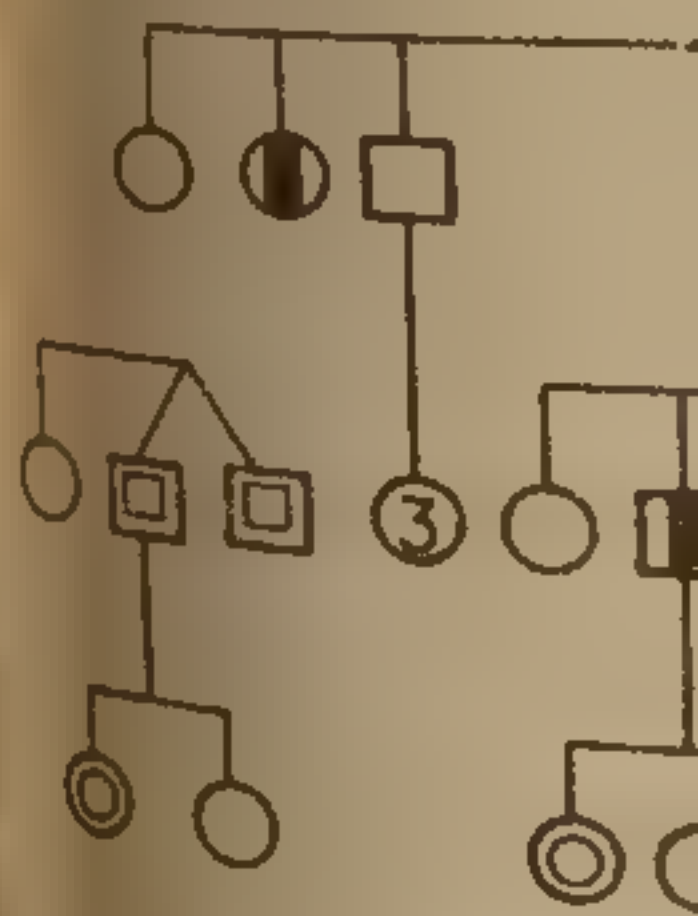


Рис. 8. Родословная.

Очень здоровая. Выражена недостаточность интеллекта. От дом, д

Таблица 14

Внутрипарные сочетания по структуре дефекта и семейное отягощение олигофрений в предположительно наследственной группе

Типы близнецов	Пробанды		Состояние второго партнера						Родители			Сибсы		
	число	состояние	I	II	III	IV	V	N	число	Б	% отягощения олигофрений	число	Б	% отягощения олигофрений
ОБ	17	I	16	1	—	—	—	—	34	17	50	34	14	41
	3	II	—	3	—	—	—	—	6	4	66	—	—	—
	2	III	—	—	2	—	—	—	4	2	50	4	2	50
	—	IV	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—
	—	V	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—
РБ	18	I	10	3	—	1	—	4	36	21	60	16	10	60
	4	II	—	4	—	—	—	—	8	4	50	—	—	—
	9	III	—	—	7	—	—	2	18	6	33	5	3	60
	1	IV	—	—	—	1	—	—	2	1	50	—	—	—
	—	V	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—
	4	N	3	—	1	—	—	—	8	2	25	—	—	—

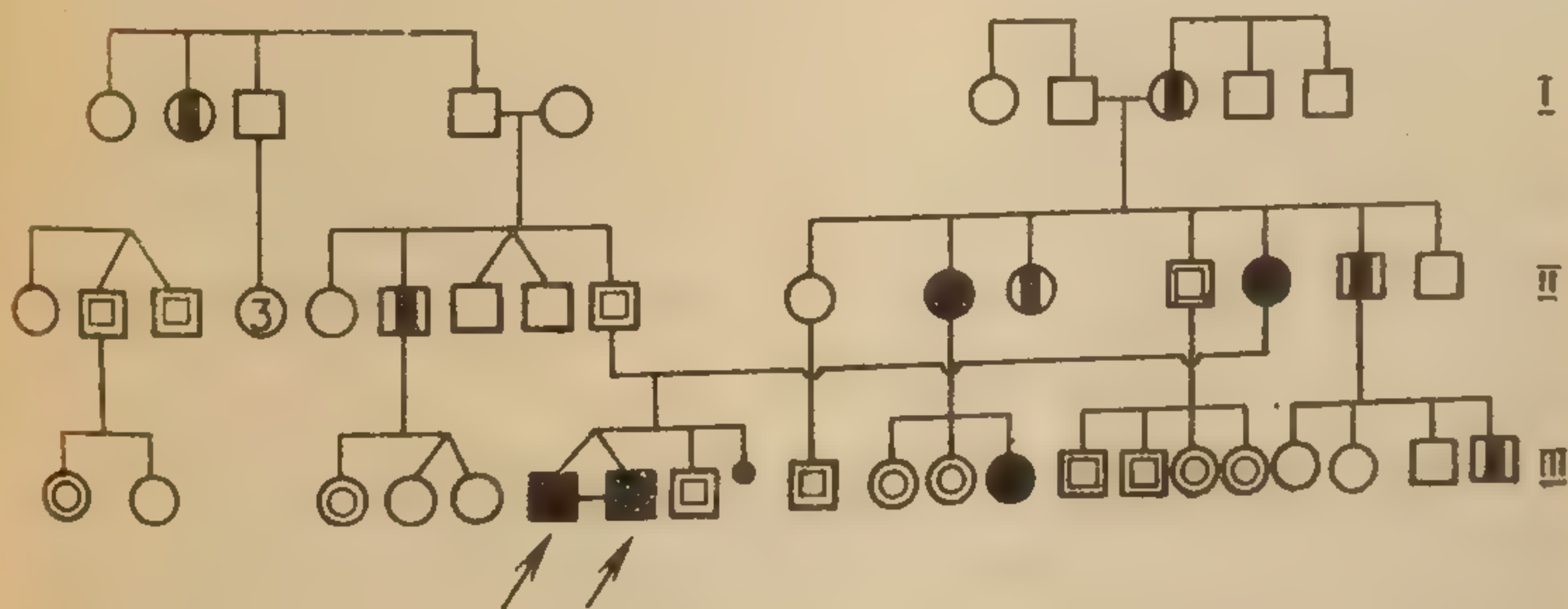


Рис. 8. Родословная семьи 3.

щина. Очень любит детей, заботится о них. Физически здорова. Выраженные затруднения в обучении при грубом недоразвитии словесно-логических форм мышления позволяют нам считать, что мать близнецов страдает олигофренией (неосложненная форма).

Отцу 42 года, он закончил пять классов, учился с трудом, дублировал каждый класс, работает кузнецом. Фи-

зически здоров, алкоголем не злоупотребляет. Анализ родословной выявил большое число родственников по обеим линиям, испытывавших выраженные затруднения в обучении, а в настоящее время выполняющих малоквалифицированную работу. Тетка по линии матери страдает олигофренией. Близнецы рождались в нескольких поколениях по линии отца.

Обследуемые близнецы родились от первой беременности, протекавшей без осложнений. При обследовании матери (RW, реакция на токсоплазмоз отрицательные, резус-положительна, имеет I группу крови) патологии не отмечено. Двойня была диагностирована в процессе родов. Роды срочные, длительные.

Первым родился Сережа в головном предлежании. Вес 3000 г, длина 55 см. Закричал сразу. Через 5 мин. (также в головном предлежании) родился Витя. Вес 2400 г, длина 55 см. Закричал сразу. В родильном доме дети были диагностированы как ОБ, так как имели одну плаценту. К груди были приложены на третьи сутки, сосали активно. В грудном возрасте были беспокойными, крикливыми. Статически развивались по возрасту, новые функции появлялись у детей одновременно, иногда у Сережи на несколько дней раньше. Первые слова у обоих детей появились к году, фразовая речь — к 4 годам, словарный запас был ограниченным.

Перенесли корь и скарлатину в 8 лет (болели одновременно); простудными заболеваниями болеют редко, одновременно. Травм головы, судорожных состояний у детей не было.

Растут подвижными, тянутся к детям, но в массовых играх выполняют пассивную роль. Между собой очень дружны. Витя подвижнее в играх, живее, легко подчиняется требованиям Сережи; Сережа спокойнее, активнее, ведет переговоры со взрослыми и затем договаривается с братом. Дети охотно помогают матери по хозяйству, поручения выполняют оба — «поровну». Очень похожи друг на друга. В школе во время игр их часто путают; отец не различает мальчиков.

Воспитывались дома матерью, которая много с ними занималась. К 7 годам начали слушать чтение детских книг, но вопросов не задавали и содержание книг запомнить не могли. Знали отдельные буквы, могли механически воспроизвести числовой ряд до 10.

С 7 лет нача
виться не могли
рованы районны
дико-педагогичес
ния» переведены
щее время учате

Физическое с
ответствуют воз
патологических
мографизм ярко
зающий. Клини
тических измене
та отрицательны

По всем обо
полная иденти
ФТК. Серологи
MN. Le^{a+b+}, Rh-

Неврологиче
очень легкая ос
ная) пирамидн
но правосторонн

Зеркальность
руженная в дан
рого пояснения
(H. Newman, 19
ОБ объясняется
поздних стадия
ренциация на п
1951), Заззо (R
и др. отмечают

Электроэнце

Сергей (ри
руется четко вы
фа-ритм частото
фа-ритма в зат
выраженная реа
женный неспеш
жения. Реакция
диапазоне 8—12

Виктор
ному распреде
раздражения

Психиче

Заказ 138

С 7 лет начали посещать школу, с программой справиться не могли, дублировали I класс. Были консультированы районным психоневрологом и по заключению медико-педагогической комиссии с диагнозом «олигофрения» переведены во вспомогательную школу. В настоящее время учатся в III классе вспомогательной школы.

Физическое состояние. По физическому развитию соответствуют возрастным нормам, внутренние органы без патологических изменений. Вегетативно лабильны. Дермографизм ярко-розовый, возвышающийся, быстро исчезающий. Клинические анализы крови, мочи без патологических изменений. Анализы мочи с реактивом Феллинга отрицательны.

По всем обследуемым тестам таблицы обнаружена полная идентичность. Оба чувствуют торький вкус соли ФТК. Серологические исследования: Сергей — 0, P+, MN, Le^{a+b+}, Rh—; Виктор — 0, P+, MN, Le^{a+b+}, Rh—.

Неврологическое состояние. У Сережи отмечается очень легкая остаточная левосторонняя (правополушарная) пирамидная симптоматика, у Вити — идентичная, но правосторонняя (левополушарная) симптоматика.

Зеркальность неврологической симптоматики, обнаруженная в данной паре близнецов, заслуживает некоторого пояснения. Штокард (G. Stockard, 1921), Невман (H. Newman, 1923, 1928, 1940) считают, что зеркальность ОБ объясняется продольным расщеплением зародыша на поздних стадиях эмбриогенеза, когда возникает дифференциация на правую и левую половину. Риф (D. Rife, 1951), Заззо (R. Zazzo, 1961), Крамер (J. Kramer, 1970) и др. отмечают, что зеркальность часто отмечается у ОБ.

Электроэнцефалографические исследования (рис. 9). Сергей (рис. 9, А). Во всех областях коры регистрируется четко выраженный устойчивый равномерный альфа-ритм частотой 9 колебаний в секунду. Амплитуда альфа-ритма в затылочных областях 60—70 мкВ. Умеренно выраженная реакция десинхронизации и умеренно выраженный неспецифический ответ на афферентные раздражения. Реакция усвоения ритма световых мельканий в диапазоне 8—18 в секунду, ЭЭГ без отклонений от нормы.

Виктор (рис. 9, Б). По частотному спектру, зональному распределению ритмов и реакциям на афферентные раздражения ЭЭГ не отличается от ЭЭГ партнера пары.

Психическое состояние. Живые, подвижные мальчики,

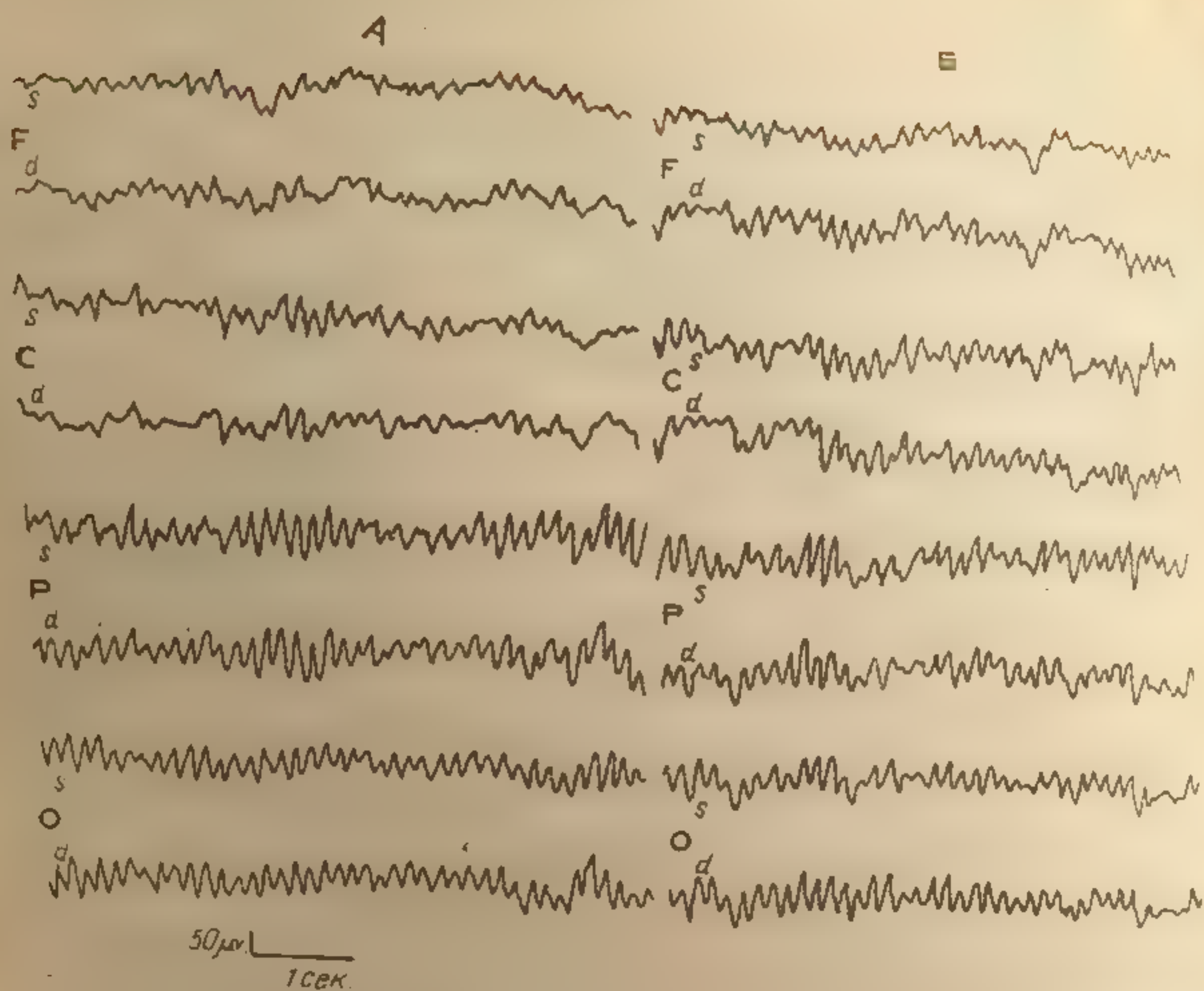


Рис. 9. Электроэнцефалографические исследования близнецов З.
А — ЭЭГ Сергея З.
Б — ЭЭГ Виктора З.

общительные, доброжелательные. Интересы крайне ограничены. Старательно выполняют поручения педагога, родителей. На уроках внимательны, жалоб на поведение нет, отличаются спокойным, ровным настроением, старательны, послушны. С детьми дружны, конфликтуют крайне редко, при конфликтах защищаются всегда вместе. Предпочитают подвижные игры, инициаторами игр не выступают. Любят помочь педагогу, матери в уборке помещения, мытье посуды, полов и т. д.

Обследованием довольны. На лицах улыбка, если замечают, что экспериментатору трудно различить их. Сережа при этом помогает: «Ну-у, как же вы нас путаете, у меня же ботинки новые, а у Вити старые!» На все вопросы стараются дать обстоятельные ответы. Если во время беседы оба мальчика находятся в комнате, на вопросы отвечает Сережа, Витя молчит, посматривает на брата и отвечает лишь мимикой, жестом.

При экспериментально-психологическом, педагогическом, логопедическом обследовании, проводимом с каждым мальчиком отдельно, поражает необычайное сходст-

во в ответах по содержанию.

В процессе эксперимента безынициативность, злые задания, но побуждение со стороны медленный. Работают долго обдумывают, задания неуверены в д... ны, когда их хвалят... мают разницы между. Говорят: «Фамилия? Это какое отчество? Когда большой выр... тор) Николай Иванович (детей). Не могут назвать месяцы, дни недели... вательность времени... ют конкретно: «Золотая баба — это ко... ориентированы удо...

При выполнении... работали сосредоточенные на уроке... лось воспроизведение. Приговаривали, с... «транспорт»: «Эти мальчики самостоя... но-ситуационному... пример: «Что летает... ка), «Что плавают... машинные вещи» (по...

Большие трудности... рассказа по серии... могли объединить... жить их в нужной... лишне подро... каждой ка...

В зада... ки могли... бые труд... шения да... ответы бы...

во в ответах по содержанию, форме, отношению к заданию.

В процессе эксперимента у детей выявляется робость, безынициативность, застенчивость. Охотно выполняют посылные задания, но для включения в работу необходимо побуждение со стороны экспериментатора. Темп работы медленный. Работают сосредоточенно. Каждое задание долго обдумывают, уточняют. При выполнении нового задания неуверены в действиях, ищут поддержку. Довольны, когда их хвалят. Запас знаний ограничен. Не понимают разницы между фамилией, именем и отчеством. Говорят: «Фамилия? З-н Сергей (или Витя)!\», «Отчество? Это какое отчество? Что, что? У кого? У меня? Нету! А-а! Когда большой вырасту, будут звать Сергей (или Виктор) Николай Иванович З-н» (Николай Иванович — отец детей). Не могут назвать города, реки, моря, перечислить месяцы, дни недели в обратном порядке, путают последовательность времен года. Метафоры, пословицы объясняют конкретно: «Золотая голова — это я, рыжий!\», «Зубастая баба — это когда старая!» В практической жизни ориентированы удовлетворительно.

При выполнении задания на классификацию картинок работали сосредоточенно, пытаюсь применить знания, полученные на уроке в школе, при этом у них четко выявилось воспроизведение заученных понятий и категорий. Приговаривали, складывая группу «животные» или «транспорт»: «Это мы уже проходили!» Наряду с этим мальчики самостоятельно образовали группы по конкретному-ситуационному или функциональному признаку, например: «Что летает» (самолет, ласточка, голубь, бабочка), «Что плавает» (корабль, рыбы, гусь, лебедь), «домашние вещи» (посуда, мебель) и т. д.

Большие трудности вызвало задание на составление рассказа по серии последовательных картинок: дети не могли объединить картинки единым сюжетом и разложить их в нужной последовательности, ограничиваясь излишне подробным перечислением того, что происходит на каждой картинке в отдельности.

В задании на исключение четвертой, лишней, картинки могли справиться лишь с легкими вариантами, но особые трудности испытывали при обосновании своего решения даже в случаях правильного выделения. При этом ответы были стереотипными. Аналогичные затруднения

наблюдались при выполнении заданий на построение геометрических фигур из палочек, проб Кооса и т. д.: простые варианты задания дети выполняли верно, усложнение задания выявляло их несостоятельность. Задания выполняли зеркально. Испытывали трудности в понимании инструкции, после наглядного выполнения экспериментатором одной из проб работали самостоятельно. Сторонность у себя знают, у собеседника — нечетко. Позу руки обследователя копируют с длительными поисками, дифференцированные движения (поочередное зажмуривание глаз, противопоставление большого пальца руки и т. д.) затруднены у обоих. Оба мальчика старательно пишут, когда им предлагают переписать текст, у них очень похожи почерки. Витя после каждого слова ставит запятое, иногда в середине предложения ставит точку; неожиданно начинает отдельные слова писать с большой буквы.

Счетные операции выполняют удовлетворительно, когда получают конкретное задание, например: $16:2=8$, $8+4=12$ и т. д. Затруднения вызывают задания на увеличение или уменьшение числа, а также решение задач. Не понимая условия задачи, они бессмысленно манипулируют с числами, данными в условии. Элементарные задачи могут решить только при сугубой конкретизации условия. После разъяснения и решения совместно с экспериментатором элементарной задачи могут решить аналогичную задачу самостоятельно.

Заключение. На основании сведений из родильного дома, а также всестороннего клинико-лабораторного обследования детей можно полагать, что они являются ОБ. Близнецовость наследуется по линии отца.

Анализ родословной указывает на невысокий интеллект у родственников по обеим линиям, среди родственников по линии матери имеются также лица, страдающие олигофренией.

У детей отчетливо выявляется недоразвитие высших форм познавательной деятельности, в особенности абстрактного мышления. Это недоразвитие обнаруживается у обследуемых близнецов в затруднениях при освоении абстрактного счета, при решении арифметических задач. Близнецы не могли образовать сложную систему связи между словесной формулировкой задачи, числами и наименованиями. Плохо понимали грамматические правила, не могли применить их в процессе обучения. Не могли по-

нять в литературно-логическую связь, выявляется недоразвитие психологическом, исключение ч

Дети отличаются усидчивостью, отсутствием признаков утомления. Им непосильными являются беспокойство, отвращение при переходе интеллектуальным в эмоциональной с правильно использовать ориентировательно ориент

Диагноз. Олигофрения (их). Структура деформации носит к неосложненным кордантны по форм

Высокая внутричерепная осложненной олигофрении наличия наследственных раженных экзогенных служить причиной предположить, что чаще является наследственных этих близнецов но нетрубые случаи ки испытывали значительная невысоким уровнем

Близнецы с неосложненным обучении во вспомогательном движении, что совпадает с амнестическому из 1967; Т. И. Гольдберг, 1967; В. Ф. И

У РБ даже при болевании, так выраженное, структуры деформации ОБ. У РБ-олигофрении клинически проявлялась, возмож

нять в литературном тексте главную мысль и установить логическую связь между событиями. Особенно отчетливо выявляется недоразвитие абстрактного мышления при психологическом обследовании (классификация картинок, исключение четвертой, лишней, картинки и т. д.).

Дети отличаются устойчивой работоспособностью, усидчивостью, целенаправленностью, отсутствием признаков утомления. Лишь когда задания оказывались для них непосильными, у мальчиков отмечались двигательное беспокойство, отвлекаемость, неусидчивость. Все это исчезало при переходе к заданиям, соответствующим их интеллектуальным возможностям. Грубых отклонений в эмоциональной сфере не обнаружено. Близнецы могли правильно использовать предложенную помощь. Удовлетворительно ориентированы в окружающем.

Диагноз. Олигофрения в степени дебильности (у обоих). Структура дефекта обоих мальчиков этой пары относится к неосложненной, I, форме олигофрении. ОБ конкордантны по форме олигофрении.

Высокая внутриспарная конкордантность в случаях неосложненной олигофрении у близнецов этой группы при наличии наследственной отягощенности и отсутствии выраженных экзогенных вредностей, которые могли бы послужить причиной возникновения олигофрении, позволяет предположить, что неосложненная форма олигофрении чаще является наследственно обусловленной. В родословных этих близнецов встречались секундарные, обычно негрубые случаи олигофрении: некоторые родственники испытывали значительные трудности в обучении, обладая невысоким уровнем общего развития.

Близнецы с неосложненной формой олигофрении при обучении во вспомогательной школе дают хорошее продвижение, что совпадает с данными ряда авторов по ка- тамнестическому изучению олигофренов (Д. Е. Мелехов, 1967; Т. И. Гольдовская, А. И. Тимофеева, 1967; А. Г. Асафова, 1967; В. Ф. Шалимова, 1970; и др.).

У РБ даже при наличии конкордантности как по заболеванию, так и по форме олигофрении не было столь выраженного, порой до полной идентичности, сходства структуры дефекта, как у конкордантных по олигофрении ОБ. У РБ-олигофренов сохранялся большой полиморфизм клинических проявлений. Конкордантность у них объяснялась, возможно, сходством клинической картины, по-

добно тому как это наблюдается у одиночно рожденных детей при той или иной форме олигофрении.

При сравнении структуры дефекта у ОБ отмечалось сходство, зависящее, очевидно, от идентичности генотипа. Однако при этом наблюдались и некоторые расхождения, имеющие не качественное, а, скорее, количественное значение. Эти расхождения были всесторонне проанализированы, в результате чего можно было предположить, что внутрипарная вариабельность клинической картины, возможно, была обусловлена действием дополнительных экзогенных вредностей, носивших внутрипарно сходный, но не абсолютно идентичный характер. Действительно, трудно предположить, что даже природовая патология будет идентичной для обоих близнецов. Следует, конечно, учитывать вес детей при рождении, свидетельствующий о течении внутриутробного периода, то, каким по счету рождается ребенок, и характер самой природовой травмы. Так, выявлена высокая корреляция между тяжестью патологических изменений и весом близнеца при рождении: менее развитый внутриутробно и родившийся с меньшим весом близнец независимо от порядкового номера при рождении страдает более выраженной степенью умственной отсталости, отстаёт в физическом развитии, тяжелее переносит инфекционные заболевания (хотя конкордантность перенесенных инфекционных заболеваний у наблюдаемых нами ОБ-олигофренов очень высокая).

Наличие дополнительных вредностей: рождение второго близнеца через 30 и больше минут после первого, массивная родовая травма, более тяжелое течение ряда инфекционных и других заболеваний и т. п. — приводит к появлению дополнительных клинических симптомов, изменяющих структуру дефекта. В ряде случаев дополнительные экзогенные вредности, носящие негрубый характер, приводили не к изменению формы олигофрении, а лишь к внутрипарным различиям количественного, а не качественного характера.

Для иллюстрации приведем наблюдение.

В е р а и Н а д я Х., 1953 г. р., ученицы VII класса вспомогательной школы (см. родословную — рис. 10).

Матери 38 лет, работает препаратором на заводе, закончила шесть классов. При обучении испытывала выраженные затруднения по математике и русскому языку, устные предметы давались легче; неоднократно дублиро-

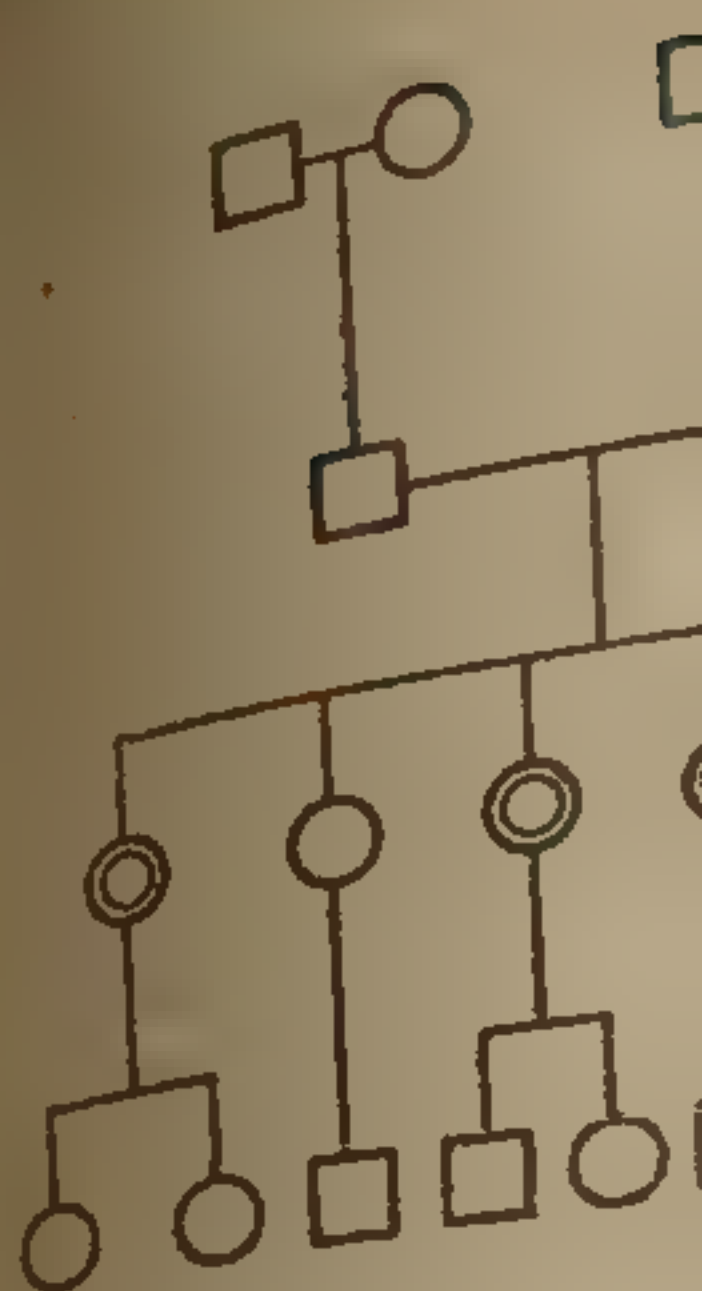


Рис. 10. Родословная

вала обучение в VI класса начала ва, не критична. Ф

Отцу 40 лет, рности при обучении окончания VIII к чим, физически з алкогolem, анти В состоянии опья

Родной брат вспомогательной ложненная форм

У ряда родст раженные интел были диагности они не могли, на но-бытовых усл кончили один — няют мало квали ков как по но дубли щее вре обeim мн кроме об

Близн кавшей с RW отри Первой в

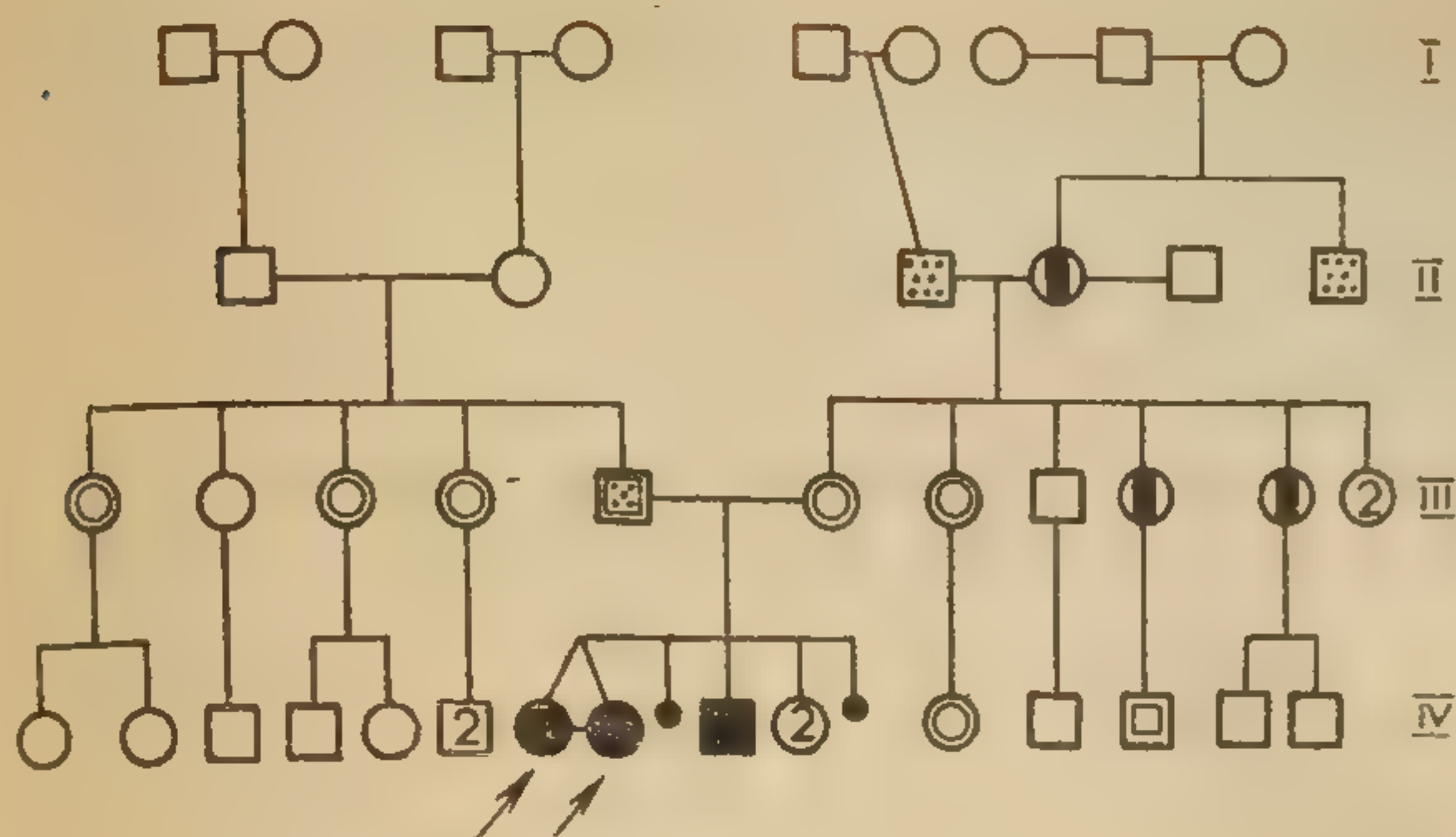


Рис. 10. Родословная семьи X.

вала обучение в отдельных классах. После окончания VI класса начала работать. В процессе беседы многоречива, некритична. Физически здорова.

Отцу 40 лет, работает аппаратчиком, испытывал трудности при обучении в школе по всем предметам. После окончания VIII класса начал работать на заводе рабочим, физически здоров. Последние 5 лет злоупотребляет алкоголем, антиалкогольное лечение не проводилось. В состоянии опьянения злобен, криклив.

Родной брат обследуемых, 11 лет, ученик III класса вспомогательной школы, страдает олигофренией (неосложненная форма).

У ряда родственников по линии матери имелись выраженные интеллектуальные затруднения (хотя они и не были диагностированы как олигофрены), в связи с чем они не могли, находясь в удовлетворительных материально-бытовых условиях, обучаться в массовой школе; закончили один — три класса и в настоящее время выполняют малоквалифицированную работу. Ряд родственников как по линии матери, так и по линии отца, многократно дублируя, закончили семь-восемь классов и в настоящее время заняты трудом невысокой квалификации. По обеим линиям отмечается также алкоголизм. Близнецы, кроме обследуемых, в семье не рождались.

Близнецы родились от первой беременности, протекавшей без осложнений. При обследовании мать Rh+, RW отрицательна. Роды срочные, самопроизвольные. Первой в головном предлежании родилась Вера, закри-

чала сразу. Вес при рождении 1500 г, длина 50 см. Через 5 мин. в ножном предлежании родилась Надя, закричала сразу. Вес при рождении 1500 г, длина 50 см. Детское место было одно, и близнецы в родильном доме были диагностированы как ОБ.

К груди приложены через сутки, обе сосали активно, хорошо прибавляли в весе, были выписаны из родильного дома на 12-й день. В грудном возрасте были очень спокойными, «вялыми». С 5 мес. переведены на смешанное, с 9 — на искусственное вскармливание. Статические функции появлялись у девочек одновременно: головку начали держать с 1,5 мес., сидеть с 7 мес., самостоятельно ходить с 10,5 мес. С 8 мес. у девочек появился лепет, к 1,5 годам начали произносить отдельные слова, к 3 годам появилась фразовая речь, но отмечалось косноязычие, словарный запас пополнялся очень медленно, до 6 лет у девочек были лишь элементарные, короткие фразы.

Перенесенные заболевания. В возрасте 1 года 2,5 мес. девочки одновременно заболели диспепсией, в связи с чем были госпитализированы в детскую больницу. Вера значительно тяжелее переносила заболевание, периодически у нее отмечались приступы цианоза. В 1 год 4 мес. было повторное заболевание диспепсией у обеих. В 3 года переболели ветряной оспой, в 5 лет Надя перенесла болезнь Боткина в легкой форме. Простудными заболеваниями болеют редко, всегда одновременно.

С 8 мес. посещали круглосуточную группу детских яслей, с 3 лет — детского сада. При поступлении в детский сад всегда держались вместе, к детям не тянулись, за себя постоять не могли. Только к 3—3,5 годам игрушки начали привлекать их внимание, девочки вертели, рассматривали, ощупывали, бросали игрушки. К 5 годам стали принимать участие в коллективных играх, выполняя пассивную роль. Инициаторами игры не выступали.

В 5 лет появился интерес к чтению книг в детском саду (дома детям книг не читали), к 6 годам пытались дома рассказывать отрывки из выученных в саду стихов. К этому же времени охотно выступали вместе на праздниках в детском саду с чтением коротких четверостиший. Посещали занятия подготовительной группы детского сада. Рисовали, лепили, освоили автоматический счет до 5, выучили отдельные буквы.

В школе с 7 лет, пошли охотно. Вера дублировала II

и IV, Надя — II и I
са после осмотра
чению медико-пед
гофрения» были
вспомогательной

Между собой
вая», Надя — «ос
желательно подч
вочки пользуются

Физическое со
52,7 кг. Рост — с
череп — 53 см
них органов па
Рентгеноскопия
стей. Рентгеног
турецкое седло
нет. Группа кров

Внутрипарно
там выявило пол

Неврологичес

Вера. Астер
ярко-розовый, р
фигурации, под
Перкуссия чере
Левша. Глазод
дении взора в
довольно стойк
грубее при взгля
акция их на св
рефл. вызыва
улы. ле.
Ф. чк

же
ая.
ые
ые

Коор.
о, по
ыты

чаза, п
Закл
клонений
дистонии

и IV, Надя—II и III классы массовой школы. Из IV класса после осмотра районным психоневрологом, по заключению медико-педагогической комиссии с диагнозом «олигофрения» были направлены для обучения в V класс вспомогательной школы.

Между собой дружны. По словам матери, Вера «боязливая», Надя — «острее на язык». Вера спокойно, доброжелательно подчиняется любым решениям сестры. Девочки пользуются уважением сверстников.

Физическое состояние. Вес Веры 55,7 кг, Нади — 52,7 кг. Рост — соответственно 159 и 158 см, окружность черепа — 53 см у обеих девочек. Со стороны внутренних органов патологических изменений не выявлено. Рентгеноскопия грудной клетки у обеих без особенностей. Рентгенограмма черепа: череп обычной формы, турецкое седло не изменено, патологических изменений нет. Группа крови у обеих A, P+, MN, Le^{a-v+}, Rh+.

Внутрипарное сравнение по всем применяемым тестам выявило полное сходство девочек.

Неврологическое состояние.

Вера. Астенического телосложения. Дермографизм ярко-розовый, разлитый, нестойкий. Череп обычной конфигурации, подкожная венозная сеть слабо выражена. Перкуссия черепа без особенностей. Арковидное небо. Левша. Глазодвигательных расстройств нет. При отведении взора в сторону отмечается мелкоразмашистый, довольно стойкий горизонтальный нистагм, несколько грубее при взгляде влево. Зрачки округлые, равны, реакция их на свет живая, содружественная. Роговичный рефлекс вызывается. Нечеткая асимметрия лица при улыбке, оскале. Прочие черепные нервы без особенностей. Фонация, артикуляция речи не нарушены. Активные движения в конечностях нормального объема. Сила достаточная. Тонус без особенностей. Сухожильные и периостальные рефлексы живые. Брюшные — низкие. Подошвенные — в пределах нормы. Патологических рефлексов нет. Координационные пробы выполняет несколько неловко, но без атаксии. Статика, походка с открытыми и закрытыми глазами не нарушены. В позе Ромберга устойчива, при усложнении позы слегка пошатывается.

Заключение. Со стороны нейросоматики особых отклонений нет. Негрубо выраженные явления вегетативной дистонии.

Надя. По состоянию нервной системы очень сходна с сестрой, но отсутствуют явления вегетативной дистонии, правша, нет нистагма.

Электроэнцефалографические исследования (рис. 11).

Вера (рис. 11, А). Кривая носит депрессивный характер. Альфа-ритм частотой 9 колебаний в секунду в виде единичных групп колебаний амплитудой 10—15 μV . Во всех областях коры регистрируются бета-ритмы и медленные колебания низкой амплитуды. На фоне депрессивной кривой реакция активации на звук отсутствует, нечеткое усвоение ритмов световых мельканий в диапазоне 6—20 в секунду.

Заключение. ЭЭГ указывает на разлитую умеренную патологию коры.

Надя (рис. 11, Б). По частотному спектру и зональ-

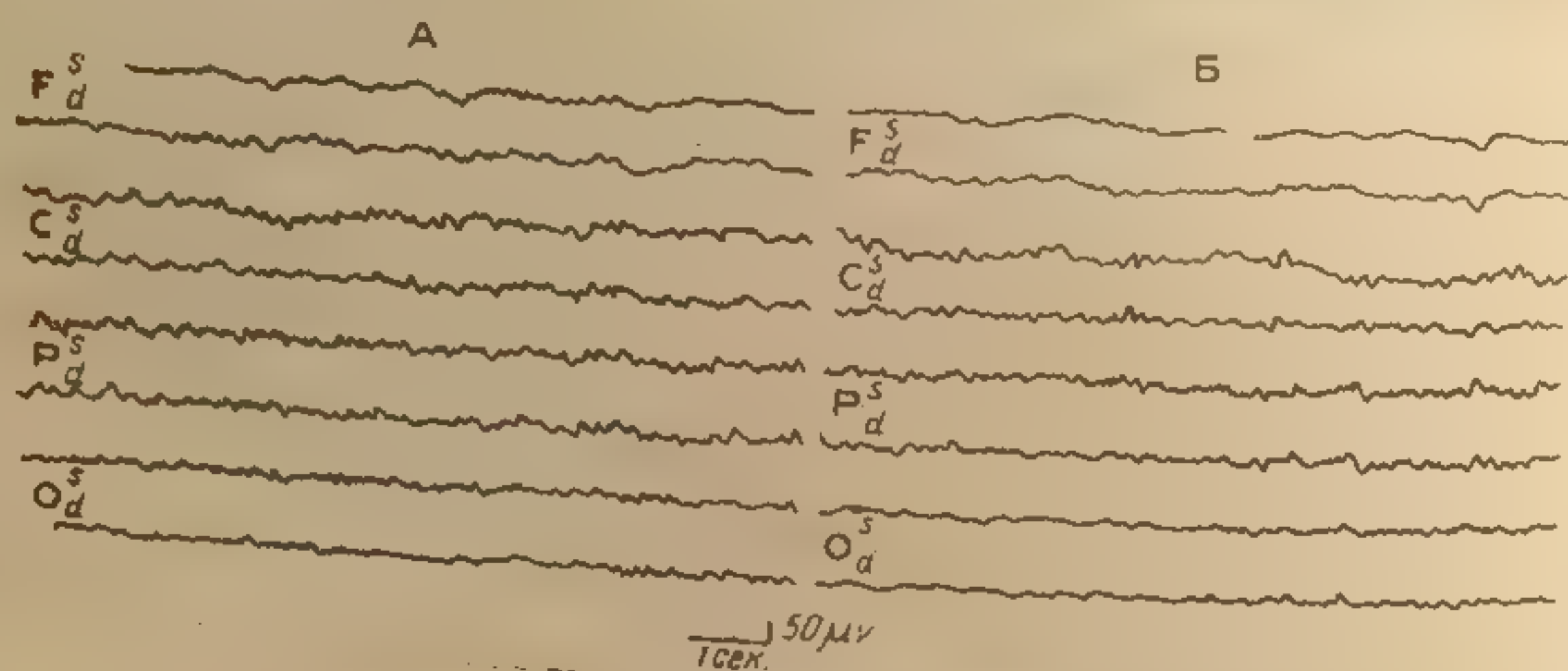


Рис. 11. Электроэнцефалографические исследования близнецов X.

А — ЭЭГ Веры X.
Б — ЭЭГ Нади X.

ному распределению ЭЭГ Нади сходна с ЭЭГ Веры и указывает на умеренно выраженную разлитую патологию коры.

Психическое состояние. Обнаружено высокое внутрипарное сходство структуры дефекта у детей. Протоколы обследования, проводимого отдельно с каждым партнером пары, поразительно сходны.

Девочки насторожены, долго уточняют цель вызова, необходимость обследования. Доброжелательны. В беседе вступают охотно. Очень довольны внешним сходством, охотнее держатся вместе. Надя ведет себя подчеркнуто покровительственно, опекает Веру и брата, активнее в бе-

седе, в то же время нее относится к себе обстановки, чем Вера, могательной школе, и «5», легко и быстро. Рассказали, каждая всеми». Вера признала школу не хочется, таплавная, голос грубо. дания принимают ох. Во время работы ро. Иногда активная помрой только конкрети задания.

Интеллектуальные Запас знаний и све где живут, адрес наз ренцируют понятия « и матери знает толь забыла, такое у него сколько городов Сове звать ни одного госуд Америка, Германия, У праздники: «Новый го День космонавтики». года (хотя последов обеими верно) очень зиму, говорят: «Зима б недоумевают, что

Более просто ниях метафоры «каменное сер вильно, более Вера часто то блюдается и в сани не садись В са- Надя же ит» по наите люн дела двух при

седе, в то же время сдержаннее, настороженнее, критичнее относится к себе, более тонко реагирует на изменения обстановки, чем Вера. Обе говорят, что учатся во вспомогательной школе, что учиться нетрудно, учатся на «4» и «5», легко и быстро заканчивают приготовление уроков. Рассказали, каждая отдельно, что дружат «с Валею и со всеми». Вера призналась, что возвращаться в «старую школу не хочется, так как здесь нравится». Речь у обеих плавная, голос грубоватый, запас слов ограниченный. Задания принимают охотно, обдумывают, уточняют детали. Во время работы робки, застенчивы, безынициативны. Иногда активная помощь, поощрение, стимуляция, а порой только конкретизация помогают им в выполнении задания.

Интеллектуальные интересы у обеих не выражены. Запас знаний и сведений крайне ограничен. Знают, где живут, адрес называют полностью. Нечетко дифференцируют понятия «имя», «отчество». Профессию отца и матери знает только Надя; Вера же говорит: «Даже забыла, такое у него трудное слово». Называют лишь несколько городов Советского Союза. Вера не может назвать ни одного государства, а Надя называет: «США, Америка, Германия, Украина, Латвия». Обе перечисляют праздники: «Новый год, День строителя, День учителя, День космонавтики». Самостоятельное описание времен года (хотя последовательность смен устанавливается обеими верно) очень примитивное. Например, описывая зиму, говорят: «Зима бывает холодная, падает снег». Обе недоумевают, что же еще можно сказать о зиме.

Более простые, чаще употребляемые при обследовании метафоры, пословицы, такие, как «золотая голова», «каменное сердце» и др., понимаются девочками правильно, более сложные — вызывают затруднения у обеих; Вера часто толкует их конкретно. Такая же картина наблюдается и в отношении пословиц. Например, «Не в свои сани не садись» Вера понимает так: «Не твои сани, ну и не садись». Надя же говорит: «Так говорят, когда не свое дело делают»; пословицу «Не плюй в колодец — пригодится воды напиться» Вера объясняет так: «Шел человек, куда-нибудь плюнет, а самому пить придется»; Надя: «Что-нибудь сделаешь и попадешься».

Сравнение двух предметов проводится обеими по несущественным признакам. Так, при сравнении «дерево—

бревно» говорят: «На дереве есть листья, а на бревне нет» и т. п.

Задание на классификацию картинок выполнялось обеими медленно, требовалось неоднократное уточнение задания и наглядный показ; более легко создали группы по родовому признаку (очевидно, результат обучения в школе): «растения», «животные», «овощи», «мебель» и т. п. Особенные затруднения выявились при укрупнении групп, при этом группы создавались либо по функциональным признакам (объединяли картинки: лопата, пила, дерево и др.), либо по конкретно-ситуационным (группа из картинок: метла, ножницы, так как «насоришь, можно и подмести»; группа — часы и игла, так как «надо же посмотреть, за сколько часов работу сделаешь» и т. д.). Надя и в этом задании работала активнее, быстрее, результативнее, самостоятельно разложила картинки по группам: «животные», «все растет», «все швейные вещи» и «все вещи».

В задании на исключение четвертой, лишней, картинки испытывали затруднения при обосновании принципа своего решения.

Аналогичные результаты получены и при выполнении других заданий, направленных на исследование мышления.

Грубых пространственных нарушений у девочек нет. Пробы Хеда обе выполняют медленно, нечетко, после долгого обдумывания, часто зеркально. Задания на построение из палочек геометрических фигур легко выполняются обеими лишь в простейшем варианте; более сложные варианты выполняют только по образцу и после показа — зеркально. Пробы Кооса выполняются обеими, но Надя быстрее справляется с заданиями и реже нуждается в помощи.

Правильно раскладывают лишь простые серии последовательных картинок, более сложные серии, состоящие из 4—5 и более картинок, вызывают аналогичные ошибки у обеих.

Рассказы со скрытым смыслом (например, «Галка и голуби») не понятны для обеих, пытаются старательно пересказать их.

У обеих девочек хорошая механическая память. Механически заучивая 10 слов, Вера воспроизвела 4, после повторения задания — 6, затем — 8 и 9 слов, через час

смогла повторить 8 слов; Надя, через час — 9.

При исследовании навыков знакомых заданий, приговаривая «ла». Четко знают таблицу умножения, все арифметические действия прибавить или уменьшить число несколько раз не могут. При недоумевая, какое арифметическое действие нужно выполнить, чтобы получить заданное число. Особенно большие затруднения вызывают арифметических задач.

У девочек очень похожи длинные тексты без ошибок, допускают ошибки в окончании предложения, искажая структуру слова и предложения.

При выполнении заданий

Заключение. На основании исследования можно думать, что девочки ОБ. Остаточные явления с раннего детства, нарушения развития, выражающиеся в задержке, в недоразвитии процессов мышления, у обеих позволяет диагностировать степени дебильности.

Генеалогическое обследование показало, что уровень интеллектуального развития родственников. Не было обнаружено детей, которые могли бы быть подвержены эпилепсии у детей или в неврологическом исследовании не выявлено заболеваний, которые могли бы быть причиной. Кроме того, обследуемых может быть наследственной обусловленной этой семьи.

В структуре деятельности пары отчетливо выявлены познавательной деятельности грубые нарушения.

смогла повторить 8 слов; Надя — 4, 6, 6, 8 соответственно, через час — 9.

При исследовании навыков охотно выполняют уже знакомые задания, приговаривая: «Это я знаю, это я учила». Четко знают таблицу умножения, легко выполняют все арифметические действия в пределах 100. Однако увеличить или уменьшить число на несколько единиц или в несколько раз не могут. При этом обе очень смущаются, недоумевая, какое арифметическое действие следует выполнить. Особенно большие затруднения вызывает решение арифметических задач.

У девочек очень похожи почерки, списывают даже длинные тексты без ошибок, старательно. В диктантах допускают ошибки в окончаниях слов, пропускают буквы, искажая структуру слова и предложения.

При выполнении заданий де-Грефе Надя более критична.

Заключение. На основании данных обследования можно думать, что девочки ОБ. Отставание в умственном развитии с раннего детства, нарушение познавательной деятельности, выражающееся в замедленном усвоении нового, в недоразвитии процессов обобщения и абстрагирования, у обеих позволяет диагностировать олигофрению в степени дебильности.

Генеалогическое обследование выявляет невысокий уровень интеллектуального развития у родителей и ряда родственников. Не было обнаружено экзогенных вредностей, которые могли бы послужить причиной развития олигофрении у детей в данной паре. Ни в соматическом, ни в неврологическом статусе близнецов, ни при ЭЭГ исследованиях не выявлено грубых патологических изменений, которые могли бы свидетельствовать о каких-либо экзогенных. Кроме того, наличие олигофрении у брата обследуемых может свидетельствовать о возможной наследственной обусловленности олигофрении у близнецов этой семьи.

В структуре дефекта у обследуемых близнецов этой пары отчетливо выявляется недоразвитие сложных форм познавательной деятельности, которое не сопровождается грубым поражением в пределах того или иного анализатора и первичным нарушением эмоционально-волевой сферы. Эмоционально-волевая сфера, развитие личности у них даже выше, чем это можно было предполагать при

данном состоянии интеллекта. Это проявляется у девочек в критичности к своему состоянию, адекватности поведения, способности организовать и регулировать поведение в зависимости от изменений ситуации, в удовлетворительной работоспособности, в умении довести начатое задание до конца и т. п. Работоспособность детей устойчива, они усидчивы, признаков утомления, пресыщения не отмечается.

Все вышесказанное позволяет расценить форму олигофрении у этих близнецов как неосложненную, I, а также считать ее наследственно обусловленной.

Данная пара ОБ, безусловно, является конкордантной и по форме олигофрении, а некоторая разница, скорее, не качественного, а количественного характера при внутрипарном сравнении структуры дефекта в виде более грубого снижения интеллекта у Веры, по-видимому, может быть объяснена большей тяжестью перенесенного ею на первом году жизни желудочно-кишечного заболевания.

При сочетании наследственной отягощенности по олигофрении и экзогенных вредностей, действующих лишь на одного близнеца из пары или на обоих, но с разной интенсивностью, наблюдались случаи внутрипарной дискордантности по форме, а у РБ — и по заболеванию.

Если же в таких «смешанных» по этиологии заболевания парах близнецов действие экзогенных вредностей падало на ранний внутриутробный период развития, встречались случаи конкордантности и при осложненных формах олигофрении.

В качестве примера приводим наблюдение.

Надя и Люба М., 1959 г. р. (см. родословную — рис. 12), обследованы в возрасте 9 лет.

Отец, 50 лет (II₁), страдает бронхиальной астмой и хроническим алкоголизмом. Закончил четыре класса, учился с трудом. Работал стеклодувом, дворником, последние два года не работает.

Мать, 41 год (II₂), резко отставала в развитии: фразовая речь появилась лишь в 13 лет, до настоящего времени косноязычна. Наблюдается в психоневрологическом диспансере по поводу олигофрении в степени дебильности.

Первые две беременности закончились медицинскими абортами. Сестра близнецов умерла в 2,5 года от пневмонии.

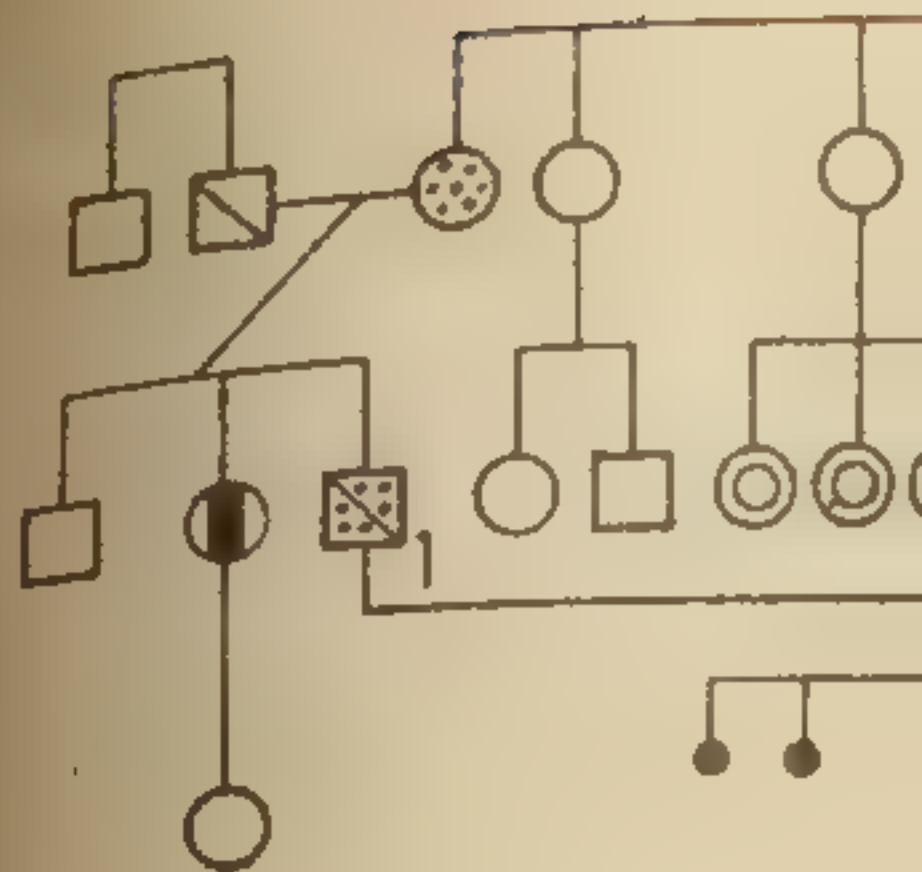


Рис. 12. Родословная

Обследуемые близн
менности (к моменту ро
отцу — 40 лет), протек
всем протяжении. Мать
была стационарирована в
сти. Роды на 7-м мес., т
суток). Проводилась ст
выдавливание. Первой р
лежании, закричала сраз
на 45 см. Через 10 мин.
ном предлежании, закр
45 см. К груди девочек п
не взяли. До 6 мес. нахо
щенных детей.

Физически Люба и На
зят с 1,5 лет. Статически
менно. Первые слова на
настоящего времени гово
слова ограничен, косноязы
говаться после 3 лет, игра
Перенесли корь (забо
ми заболеваний

С 1 года
сад, с 6,5 лет
тей с орга
системы.

Физ
18,5 кг,

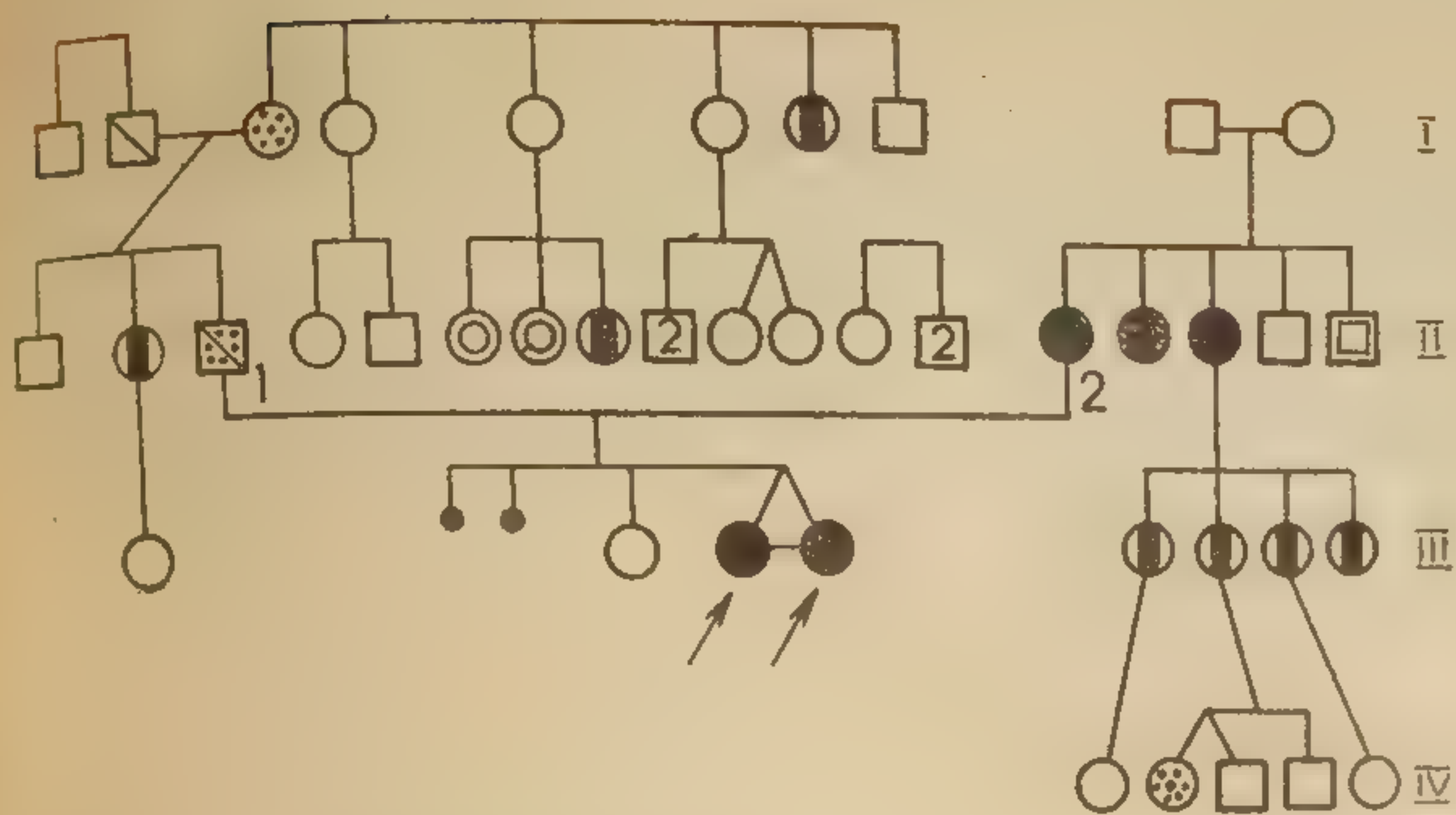


Рис. 12. Родословная семьи М.

Обследуемые близнецы родились от четвертой беременности (к моменту рождения детей матери было 32 года, отцу — 40 лет), протекавшей с явлениями токсикоза на всем протяжении. Мать перенесла пиэлит, неоднократно была стационарирована в отделение патологии беременности. Роды на 7-м мес., тяжелые, длительные (около трех суток). Проводилась стимуляция родовой деятельности, выдавливание. Первой родилась Люба в головном предлежании, закричала сразу. Вес при рождении 2250 г, длина 45 см. Через 10 мин. родилась Надя, также в головном предлежании, закричала сразу. Вес 2100 г, длина 45 см. К груди девочек приложили на 3-й день, грудь они не взяли. До 6 мес. находились в отделении для недоношенных детей.

Физически Люба и Надя развивались с задержкой: ходят с 1,5 лет. Статические функции появлялись одновременно. Первые слова начали произносить к 4 годам, до настоящего времени говорят короткими фразами, запас слова ограничен, косноязычие. Игрушками стали интересоваться после 3 лет, игра примитивная.

Перенесли корь (заболели в один день); простудными заболеваниями болеют редко, одновременно.

С 1 года посещали детские ясли, с 3 лет — детский сад, с 6,5 лет — специализированный детский сад для детей с органическим поражением центральной нервной системы.

Физическое состояние. При обследовании Люба весит 18,5 кг, рост 114 см; Надя — 19,5 кг, рост 112 см. Со сто-

A series of six hand-drawn, wavy lines representing a signal waveform, labeled on the left as S, C, P, P, A, and O. The lines are drawn in a dark ink on a light-colored, textured paper. The lines are roughly parallel and show a similar oscillatory pattern, with varying amplitudes and frequencies. The labels are written vertically along the left side of the lines.

Рис. 13. Электр
цов М.

А — ЭЭ
Б — ЭЭ

Люба (рис. 13, по зональному рас- спектру и по ответ- жителям).

Психическое состояние. Очень дружные. Люба проявляет интерес к общественной жизни. Любят трудиться, в быту, в труде, в работе на производстве. Экспериментальное психологическое обследование проводится отдельно.

На д я. Легко вст
ы отвечает односло
ее сложные вопросы
ит. Словарь бедный
инологией, многих с
р. назывании объек
дного слога: бабочка
ечение задан

На кони
рифметич
ение о чи
ачает и
ых кар
ду собы
ении бо
ением
сти. П
Заказ

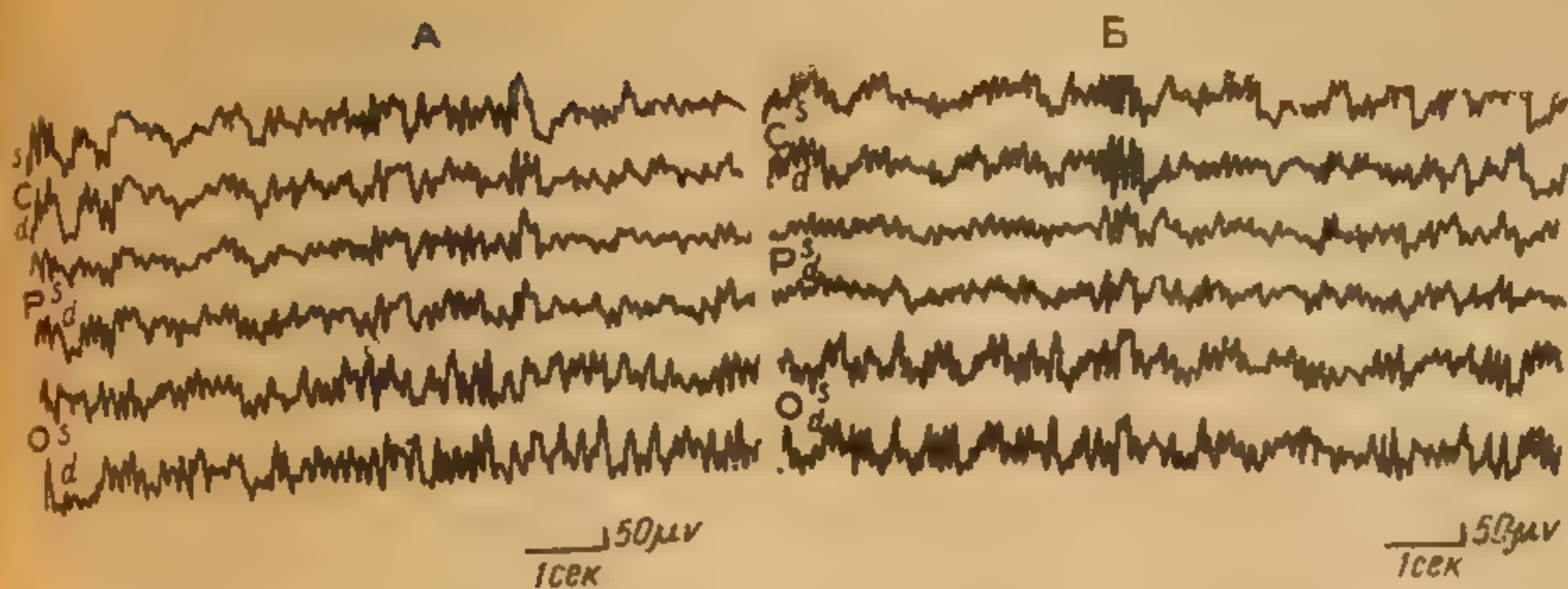


Рис. 13. Электроэнцефалографические исследования близнецов М.

А — ЭЭГ Нади М.
Б — ЭЭГ Веры М.

Люба (рис. 13, Б). ЭЭГ не отличается от ЭЭГ сестры по зональному распределению ритмов, по частотному спектру и по ответам на световые и звуковые раздражители.

Психическое состояние. Подвижные, миловидные девочки. Очень дружны между собой. Ласковые, послушные. Люба проявляет большую инициативу в повседневной жизни. Любят помогать в уборке помещения, мытье посуды, работах на участке.

Экспериментально-психологическое, педагогическое, логопедическое обследования проведены с каждой девочкой отдельно.

Надя. Легко вступает в контакт. На простые вопросы отвечает односложно или мимикой и жестами, на более сложные вопросы не отвечает, опускает голову, молчит. Словарь бедный, ограничен обиходно-бытовой терминологией, многих слов не знает и не понимает. Порой при назывании объекта ограничивается произнесением одного слога: бабочка — «ба», корова — «му» и т. п. Все речевые задания для нее трудны, иногда недоступны.

На конкретном материале может выполнить простые арифметические действия в пределах 4. Имеет представление о числах: «1, 2, 3, 4 и много». Основные цвета различает и знает их названия. В простейших последовательных картинках может установить логическую связь между событиями и составить короткий рассказ, при предъявлении более сложных вариантов ограничивается перечислением того, что видит на каждой картинке в отдельности. При исключении четвертой, лишней, картинки ис-

пытывает очень большие затруднения, когда надо объяснить принцип объединения предметов; справляется лишь с элементарными заданиями. Выполняет построения наиболее элементарных фигур из палочек и кубиков. В эксперименте вяла, безынициативна, нуждается в постоянном побуждении, стимулировании. Легко утомляется, бледнеет, под глазами появляются «подглазины». После отдыха результаты значительно улучшаются. С утомлением «борется»; требованиям педагога подчиняется: пытается выполнить каждое задание до конца, приговаривая: «И еще это...» При виде игрушек оживляется, интересуется ими, однако игра носит примитивный, подражательный характер. Предпочитает подвижные игры. Порой бесцельно бегает по комнате, прыгает, размахивает руками.

Люба. Обнаружено высокое внутрипарное сходство структуры дефекта. Протоколы обследования поразительно сходны. Это позволяет нам не приводить описания психического состояния Любы.

Заключение. Результаты обследования детей по методу сходства, а также данные лабораторных исследований позволяют сделать вывод о том, что девочки — ОБ. В семье близнецы рождались как по линии матери, так и по линии отца.

На основании данных всестороннего клинического и психолого-педагогического обследования состояние девочек можно квалифицировать как олигофрению в степени дебильности, осложненную речевым дефектом. Олигофрения, очевидно, носит наследственно обусловленный характер (идентичная структура дефекта у близнецов и их матери, позднее развитие речи у матери, наличие олигофрении у значительного числа родственников по материнской линии); близнецовость в сочетании с тяжело протекавшей беременностью и природовой травмой привела к более глубокой степени умственной отсталости у этих детей.

В качестве примера одной парной пары с внутрипарной дискордантностью по форме олигофрении, вызванной, очевидно, влиянием экзогенных вредностей, действующих лишь на одного из близнецов, приводим следующее наблюдение.

Люба и Надя В., 1955 г. р. Обследованы в 15 лет.

Анализ родословной (рис. 14) показывает наличие наследственной отягощенности по линиям матери и отца

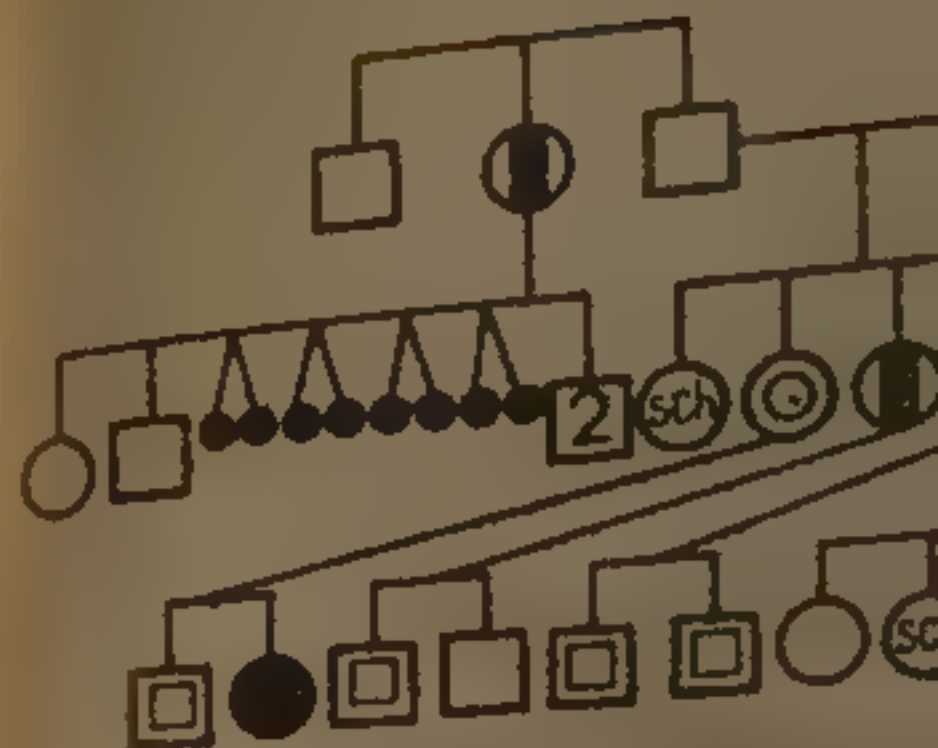
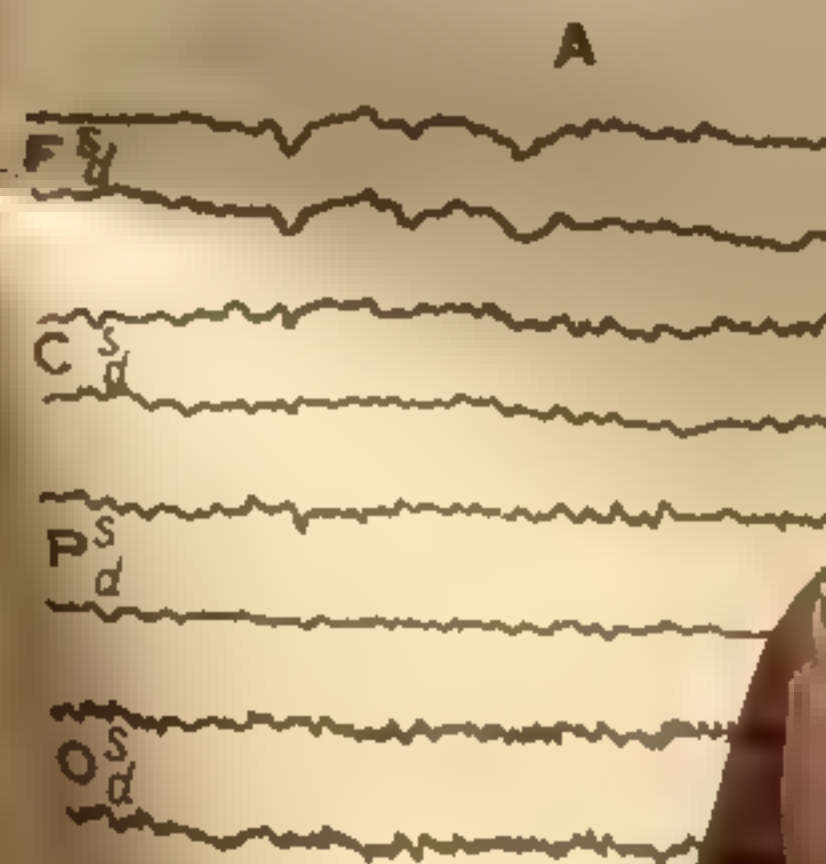


Рис. 14. Родословная

олигофренией и шизофренией. Следствие выявило олигофрению, вид структуры дефекта природовую асфиксию, диспепсию, может быть олигофрению, вызванную экзогенными факторами. Близнецов, конкурентов, внутрипарная дискордантность. Сравнение ЭЭГ выявило сходство частоты ритмов, центральных



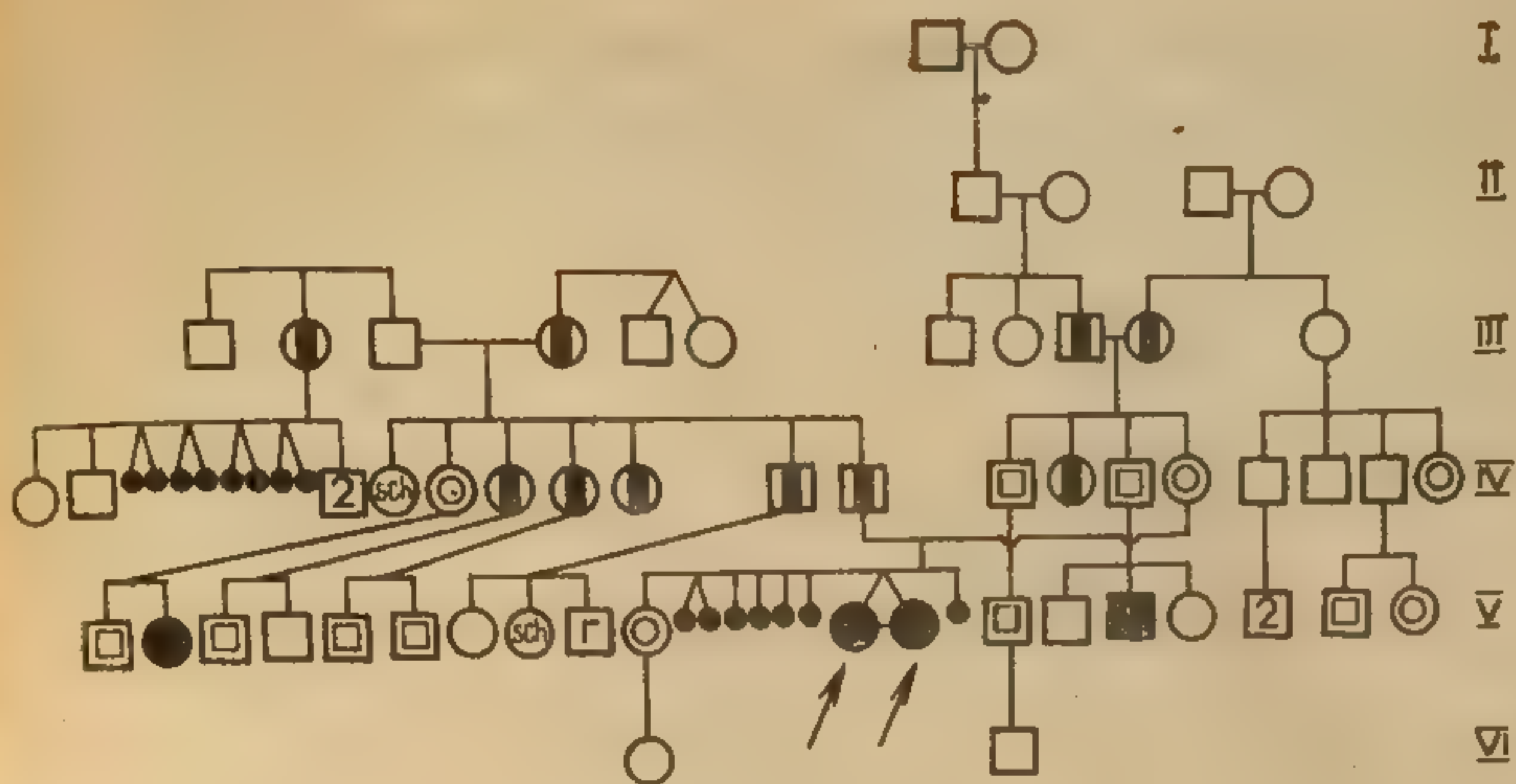


Рис. 14. Родословная семьи В.

олигофренией и шизофренией. Психопатологическое обследование выявило у Любы неосложненную, I, форму олигофрении, видимо наследственно обусловленную. Структура дефекта у Нади, которая перенесла тяжелую природовую асфиксию, а в 3 мес. — тяжело протекавшую диспепсию, может быть отнесена к осложненной, II, форме олигофрении, вызванной, очевидно, сочетанием эндогенных и экзогенных факторов. Таким образом, в этой паре близнецов, конкордантных по олигофрении, выявлена внутриспарная дискордантность по форме заболевания.

Сравнение ЭЭГ у этой пары близнецов (рис. 15) выявило сходство частоты, характера и формы колебаний в теменных, центральных, височных и лобных областях ко-

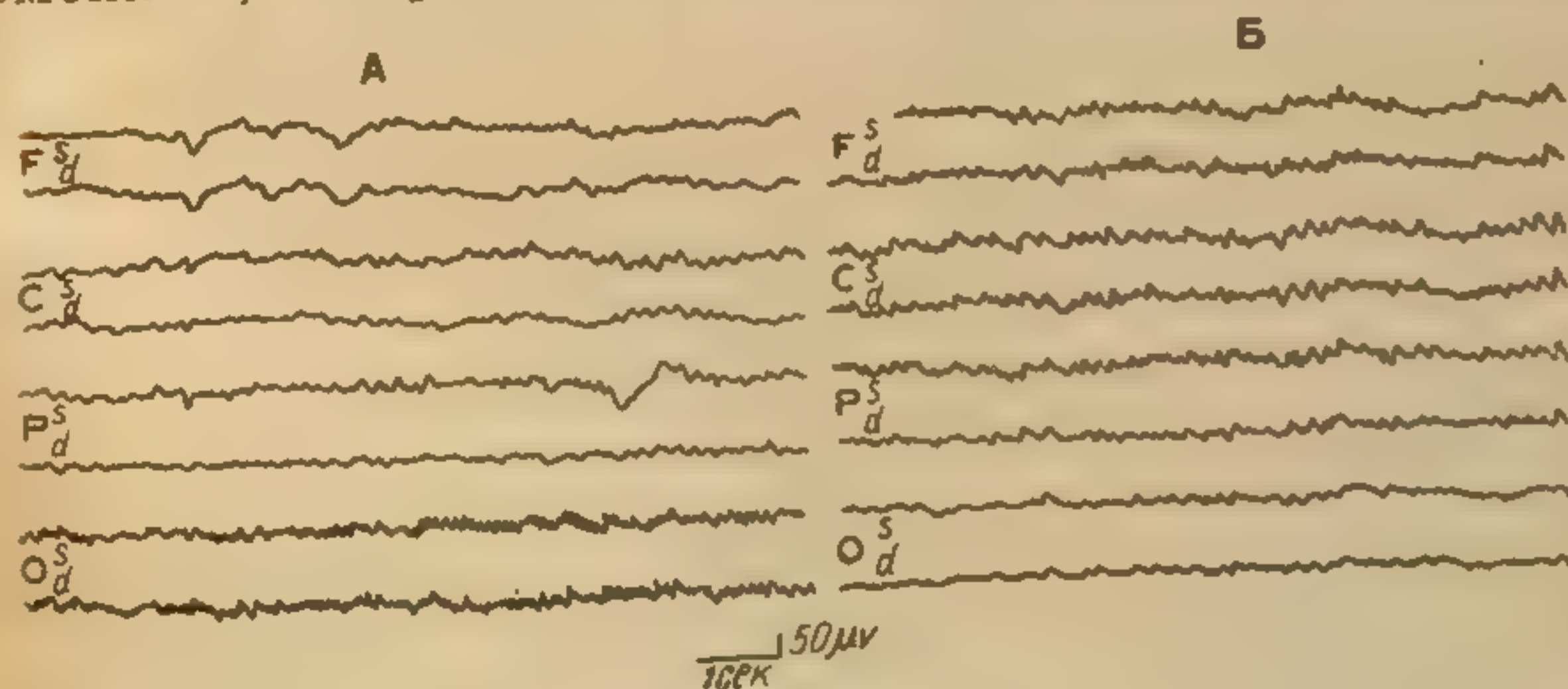


Рис. 15. Электроэнцефалографические исследования близнецов В.

А — ЭЭГ Любы В.
Б — ЭЭГ Нади В.

ры, где преобладают низкоамплитудные колебания и тета-волны. При однотипном зональном распределении ритмов на ЭЭГ у обоих близнецов выявляются также и различия. Они выражаются в том, что на ЭЭГ у Нади (рис. 15, Б) в затылочных областях коры отсутствует альфа-ритм, четко представленный на ЭЭГ Любы (рис. 15, А), медленные патологические волны в некоторых областях коры характеризуются большей амплитудой. Таким образом, при сравнении ЭЭГ у этой пары близнецов, с одной стороны, выявляется сходство патологических знаков, нерезко выраженных и соответствующих генотипической форме олигофрении. С другой стороны, у близнеца, перенесшего дополнительно ранние тяжелые заболевания, имеется усиление патологических знаков, свойственных обеим девочкам, а также качественное отличие биопотенциалов в виде отсутствия альфа-ритма в затылочной области коры.

Таким образом, при наследственной форме олигофрении у близнецов выявляется ряд общих признаков в психическом состоянии. Близнецы этой группы обычно целенаправленны в своей деятельности, отличаются устойчивой работоспособностью, не проявляют признаков утомления, дисциплинированы, регулируют свое поведение в зависимости от изменений окружающей обстановки. Лишь когда предъявляемые требования для них оказываются непосильными, отмечается двигательное беспокойство, отвлекаемость, неусидчивость, исчезающие при возвращении к соответствующим их интеллектуальным возможностям заданиям. Грубых отклонений со стороны эмоционально-волевой сферы не отмечается. У большинства детей-олигофренов можно было диагностировать неосложненную форму олигофрении по классификации М. С. Певзнер (1959).

В соматическом статусе обычно отсутствовали выраженные дисплазии; в неврологическом состоянии чаще отмечалась лишь негрубая остаточная симптоматика. При ЭЭГ исследованиях патологические знаки были выражены незначительно или отсутствовали.

Сравнение психического состояния близнецов в обеих выделенных нами группах показало, что даже при наличии осложненных форм олигофрении олигофрены второй группы характеризуются несколько лучшим развитием

личности, эмоции (с дополнительными у близнецов в избранности, повситуации, желанесмотря на выные боли, возникновения.

Внутрипарные

Проведенные между членами оба партнера с конам господств И. И. Канаевым рядом других ис отклонений в ра цов в парах бли шей инициативн эксперимента, та ходящийся в по сивностью, бояз собственной ини тельственно отно реговоры с окру сто опекаемого

В результате

1) доминируют большинство пар РБ (89,2%);

2) в 32 диско положение зани нией;

3) в конкорда распределялось

а) лидир

в 34 из 50

б) при нецы отказ 10 из 61

личности, эмоциональных реакций, чем близнецы первой (с дополнительной экзогенной) группы. Это проявляется у близнецов в целеустремленности, направленности, собранности, повышенном чувстве ответственности, учете ситуации, желании выполнить задания в эксперименте, несмотря на выраженную утомляемость, вялость, головные боли, возникающие в процессе умственного напряжения.

Внутрипарные отношения между близнецами

Проведенное исследование показало, что отношения между членами близнецовых пар, в которых один или оба партнера страдают олигофренией, подчиняются законам господства и подчинения, которые были описаны И. И. Канаевым (1959), Заззо (R. Zazzo, 1960—1961) и рядом других исследователей при изучении близнецов без отклонений в развитии. Ведущая роль одного из близнецов в парах близнецов-олигофренов проявляется в большей инициативности, активности лидера как в процессе эксперимента, так и в повседневной жизни. Ребенок, находящийся в подчиненном положении, отличается пассивностью, боязливостью, настороженностью, отказом от собственной инициативы. Лидер, как правило, покровительственно относится к партнеру, опекает его, ведет переговоры с окружающими, иногда пытается ответить вместо опекаемого (более активен в эксперименте и т. п.).

В результате обследования выявлено, что

1) доминирующую роль одного из близнецов признают большинство пар — 37 из 50 пар ОБ (74%) и 83 из 93 пар РБ (89,2%);

2) в 32 дискордантных по олигофрении парах ведущее положение занимает близнец, не страдающий олигофренией;

3) в конкордантных по олигофрении парах лидерство распределялось следующим образом:

а) лидировал близнец с более высоким интеллектом в 34 из 50 пар ОБ (68%) и в 49 из 61 пары РБ (80,3%),

б) при одинаковой степени снижения интеллекта близнецы отказывались назвать лидера в 13 из 50 пар ОБ и в 10 из 61 пары РБ,

в) в 29 из 32 разнополых пар лидировала девочка.

Это дает возможность предположить, что при фор-

мировании ведущего положения в паре одного из близнецов определенную роль играет степень снижения интеллекта. Как правило, ведущее положение в паре занимает либо близнец без нарушений интеллектуальной деятельности, либо тот из близнецов, интеллектуальный дефект которого менее выражен.

На формирование ведущего положения в паре оказывает также влияние отношение к близнецам в семье. Выделение одного из них как «старшего» либо как «более желанного», «чуткого», «отзывчивого» и т. д. укрепляет у него веру в себя, он увереннее играет роль «ведущего», всеми силами пытаясь укрепить в паре свой авторитет. Наши данные о лидировании девочек в разнополых конкордантных по олигофрении парах совпадают с данными Заззо (R. Zazzo, 1960—1961).

Влияние разных условий обучения на развитие близнецов-олигофренов из однойцевых пар

Как влияют на развитие обследованных близнецов различные условия обучения? Поскольку внутрипарное изучение генетически идентичных партнеров в паре ОБ, обучающихся по разным методикам, позволяет даже на небольшом числе пар уточнить эффективность сравниваемых методов обучения, был проанализирован имеющийся в нашем распоряжении материал клинического изучения близнецов-олигофренов.

Среди обследованных пар ОБ выявлены 4 пары ОБ, конкордантные по олигофрении (3 пары мальчиков и 1 пара девочек), которые были разделены по условиям обучения в силу случайных обстоятельств (желание родителей): один партнер из пары обучался в массовой, другой — во вспомогательной школе. Степень снижения интеллекта во всех 4 парах была негрубой и соответствовала дебильности. Проводя внутрипарный анализ структуры дефекта, особенностей поведения, личностных реакций, запаса знаний и их прочности, следует подчеркнуть значимость адекватных условий обучения для олигофренов. Неуверенность, большая инертность, непрочность и неумение использовать знания в эксперименте характеризуют детей-олигофренов из этих пар, обучающихся в массовой школе. Эти дети тяжело переживают свои неудачи

в школе, насмеш-
щихся в массовых
было ожидать,
У них возникаю-
из-за несоответс-
предъявляемых т-
Приведем опи-
Николай и
15,5 лет. При ана-

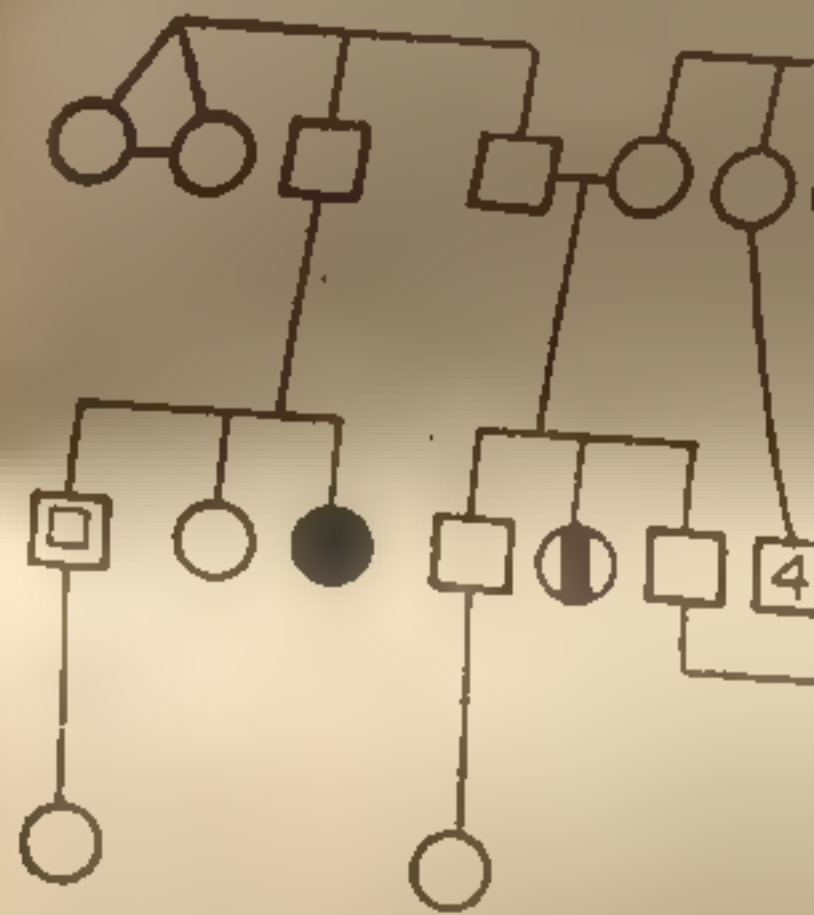


Рис. 16. Родословная

выявилась отягощеннос-
и горизонтальным лини-
ников встречаются лиц-
ные затруднения в об-
классы в процессе обуч-
грамотными, потрян-
Сибс о х б-
венному
5 лет 7
Бере-
мочувств-
отрица-
крови.
стиров-
Пе-
2250
в голов-
на 45 с-
было о-
ОБ. К.

в школе, насмешки товарищей. У легких дебилов, обучающихся в массовой школе, не выявлено, как это можно было ожидать, значительного продвижения в обучении. У них возникают реактивные невротические проявления из-за несоответствия интеллектуальных возможностей и предъявляемых требований.

Приведем описание одной пары.

Николай и Михаил К., 1953 г. р. Обследованы в 15,5 лет. При анализе родословной этой семьи (рис. 16)

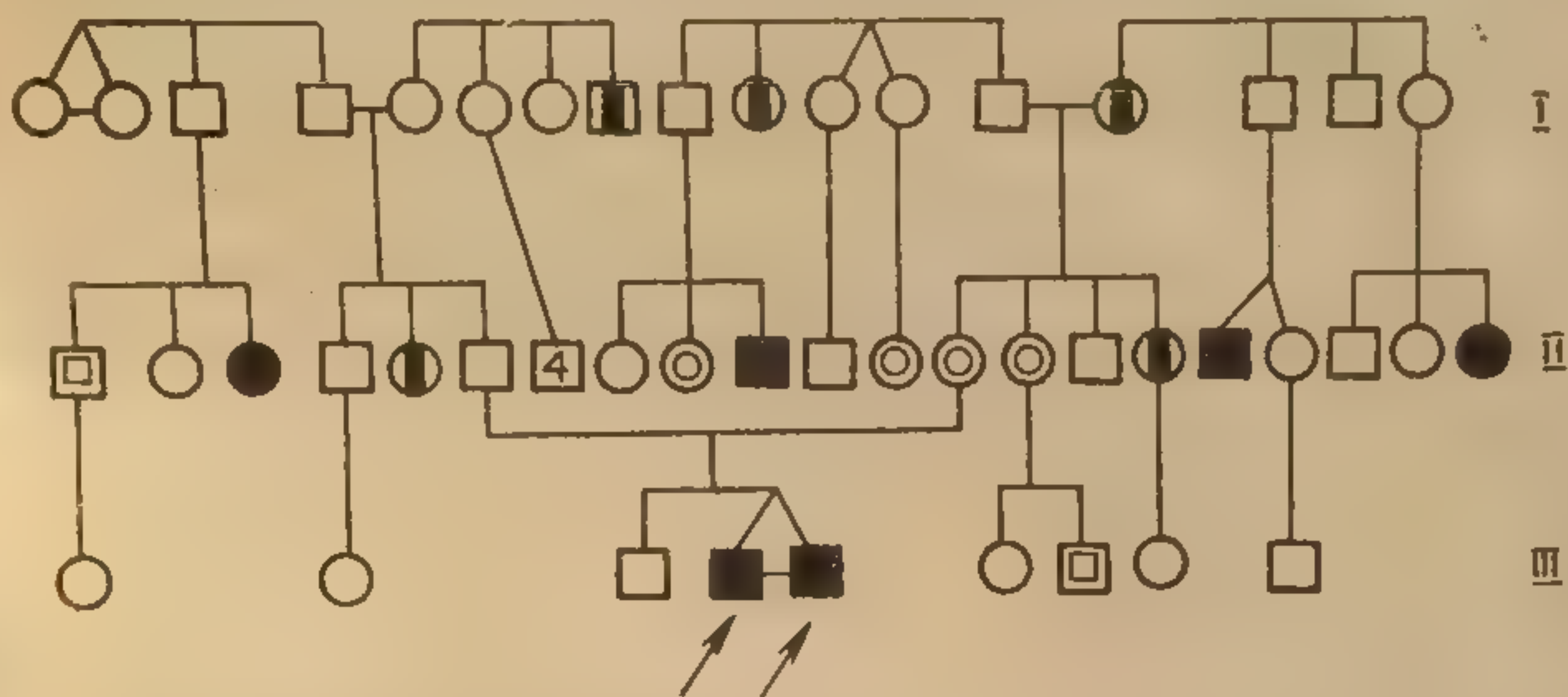


Рис. 16. Родословная семьи К.

выявилась отягощенность олигофренией по вертикальным и горизонтальным линиям. Кроме того, среди родственников встречаются лица, которые испытывали выраженные затруднения в обучении (дублировали отдельные классы в процессе обучения в школе) или остались неграмотными, несмотря на попытки обучения.

Сибс обследуемых близнецов по физическому и умственному развитию от сверстников не отставал, умер в 5 лет 7 мес. от двустороннего воспаления легких.

Беременность близнецами протекала при хорошем самочувствии. Реакции на токсоплазмоз у матери и RW отрицательны, мать резус-положительна, имеет II группу крови. Роды в срок, самопроизвольные. Двойня диагностирована в родах.

Первым в головном предлежании родился Коля. Вес 2250 г, длина 45 см. Закричал сразу. Через 20 мин. также в головном предлежании родился Миша. Вес 2150 г, длина 45 см. Закричал после пошлепывания. Детское место было одно. Дети в родильном доме диагностированы как ОБ. К груди приложены на третьи сутки, сосали активно,

из родильного дома выписаны через 2 недели. В грудном возрасте были спокойными. До 7 мес. находились на смешанном вскармливании, хорошо прибавляли в весе. В развитии статических функций от сверстников не отставали, Миша в появлении новых функций опережал Колю на 2—3 недели. Первые слова появились к 1 году, фразовая речь — после 3,5 лет, произносили слова правильно, фразы долго были короткими, элементарными.

Перенесенные заболевания. В 2,5 года находились в больнице по поводу бациллоношения дизентерийной палочки (палочка В. Zoppe). В 5 лет Коля перенес сотрясение мозга. В 9 лет одновременно перенесли скарлатину, в 15 лет — аппендэктомию (разница в сроках оперативного вмешательства — 1,5 мес.). Простудными заболеваниями болеют редко, одновременно.

До 2,5 лет воспитывались дома матерью, затем посещали детские ясли и сад. Занятиями (лепкой, рисованием, музыкой) в детском саду не интересовались, не заучивали стихи, не слушали чтения книг, предпочитали подвижные игры. К детям тянулись, дружбой с детьми были довольны, за себя постоять не могли, в играх обычно выполняли подчиненные роли. Всегда стремились быть вдвоем, между собой дружны, хотя часто ссорились из-за игрушек. Более активным в паре был то Коля, то Миша. Школу начали посещать с 7 лет. По словам матери, «как слепые пошли — ничего не знали». С первых же дней обучения в школе выявились значительные трудности. Объяснения педагога не слушали, играли тетрадами, карандашами, громко переговаривались между собой, кричали, дрались, ходили по классу во время уроков. На переменах были чрезмерно подвижными, оживленными. Дублировали I и II классы, после чего по заключению медико-педагогической комиссии были направлены для обучения во вспомогательную школу. Миша начал посещать III класс во вспомогательной школе. Коля же по настоянию матери продолжал обучаться в массовой. В настоящее время Коля — ученик VI класса массовой школы (дублировал III и V классы), Миша — ученик VIII класса вспомогательной школы. По отзывам педагогов, Коля учится слабо, испытывает большие затруднения при овладении новым материалом по всем предметам, особенно по математике. Мальчик старательный, спокойный, охотно выполняет различные поручения; Миша —

один из лучших
результативно
авторитетом у т

Физическое
телосложение, с
не отмечается. К
нография черепа
ция с токсоплаз
ция мочи с реак

Используя та
можно отметить
мым признакам.
личаются по отд
тия: у Коли вес
ди 77, 82, 75 см

Миши вес 56 кг
88, 80 см, кровя
малейшем эмоц
ет и быстро исче

Оба ощуща
вины.

При серологи
по следующим
MN, Lea⁺, Rh⁺

Неврологиче

Коля. На г
черепа 54,5 см. К
ных изменений н
танного нистагм
вичный рефлекс
живая, содружес
движениях отста
вании — по сред
мального объема
ральные ре
ленные
вые. К
равном
пробы
няет н
Произвол
сии нет.
ний

один из лучших учеников класса, прилежен, охотно и результативно занимается на уроках труда, пользуется авторитетом у товарищей.

Физическое состояние. У обоих мальчиков правильное телосложение, со стороны внутренних органов патологии не отмечается. Клинические анализы крови, мочи, рентгенография черепа без отклонений от нормы. Кожная реакция с токсоплазменным антигеном отрицательна. Реакция мочи с реактивом Феллинга отрицательна.

Используя таблицу «сходства» Сименса — Фершуера, можно отметить совпадение у мальчиков по всем изучаемым признакам. К моменту обследования близнецы различаются по отдельным показателям физического развития: у Коли вес 50 кг 400 г, рост 164 см, окружность груди 77, 82, 75 см, кровяное давление 90/60 мм рт. ст.; у Миши вес 56 кг 500 г, рост 165 см, окружность груди 82, 88, 80 см, кровяное давление 95/60 мм рт. ст. У Коли при малейшем эмоциональном напряжении быстро возникает и быстро исчезает тахикардия.

Оба ощущают горький вкус соли фенилтиомочевины.

При серологическом обследовании пара конкордантна по следующим иммунологическим маркерам: A, P +, MN, Le^{a-v+}, Rh +.

Неврологическое состояние.

Коля. На головные боли не жалуется. Окружность черепа 54,5 см. Голова обычной конфигурации, перкуторных изменений нет. Глазодвигательных нарушений, спонтанного нистагма нет. Конвергенция достаточная. Роговичный рефлекс вызывается. Реакция зрачков на свет живая, содружественная. При произвольно-мимических движениях отстает правый угол рта. Язык при высовывании — по средней линии. Движения в конечностях нормального объема, парезов нет. Сухожильные и периостальные рефлексы на руках средней живости, равны. Кольчатые рефлексы высокие, справа выше; ахилловы — живые. Клонусоидов нет. Брюшные рефлексы вызываются равномерно, кремастерные — равны. Координационные пробы (пальце-носовая, коленно-пяточная и др.) выполняет неловко. Выявляется тремор пальцев вытянутых рук. Произвольные привычные движения замедленные; атаксии нет. Статика и походка без патологических изменений. Дермографизм яркий, розовый, стойкий, возвышаю-

щийся, быстро исчезающий. Цианоз и потливость кистей и стоп.

Заключение. Негрубая, преимущественно левополушарная, органическая симптоматика. Вегетативно-сосудистая дистония.

Миша. Окружность черепа 55 см. В неврологическом статусе выявляется негрубая, преимущественно правополушарная, органическая симптоматика, сходная с симптоматикой Коли. Явления вегетативно-сосудистой дистонии отсутствуют.

Электроэнцефалографические исследования (рис. 17а, б).

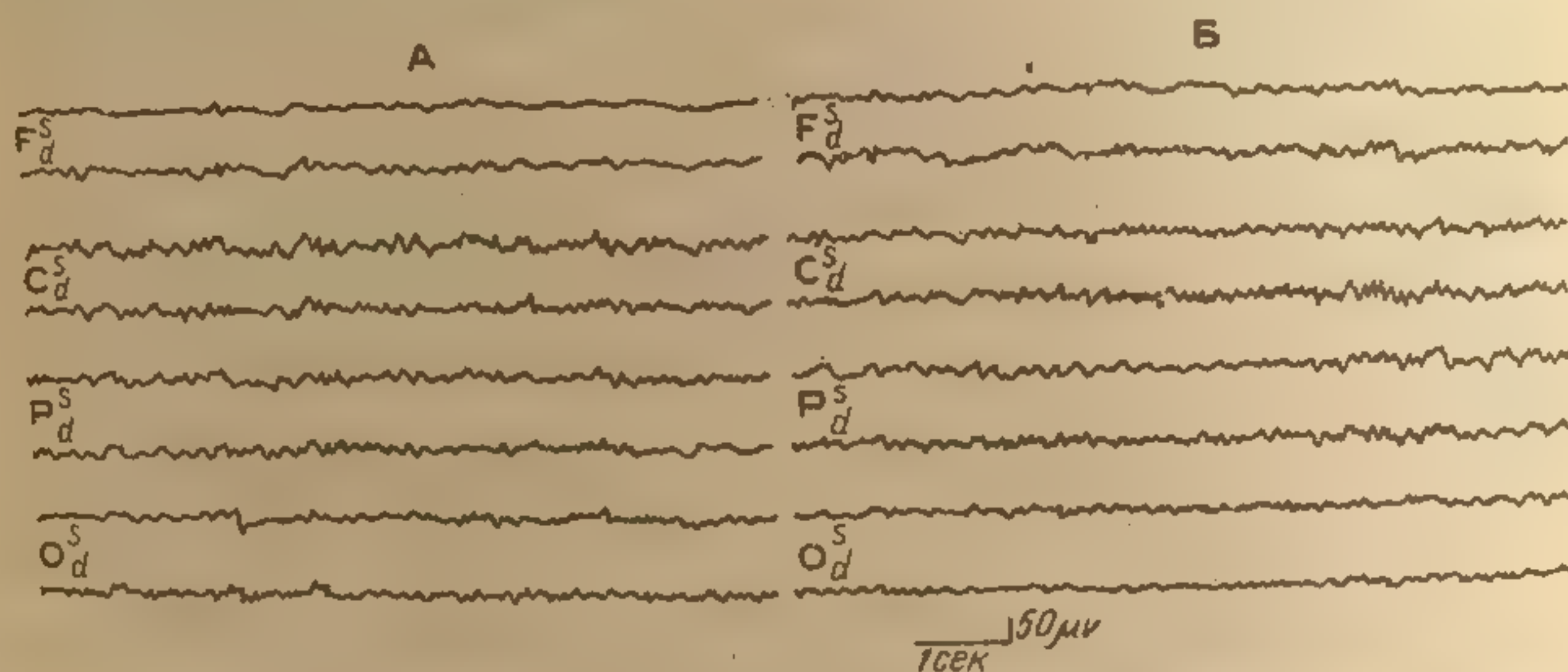


Рис 17а. Электроэнцефалографические исследования близнецов К.

А — ЭЭГ Коли К.
Б — ЭЭГ Миши К.

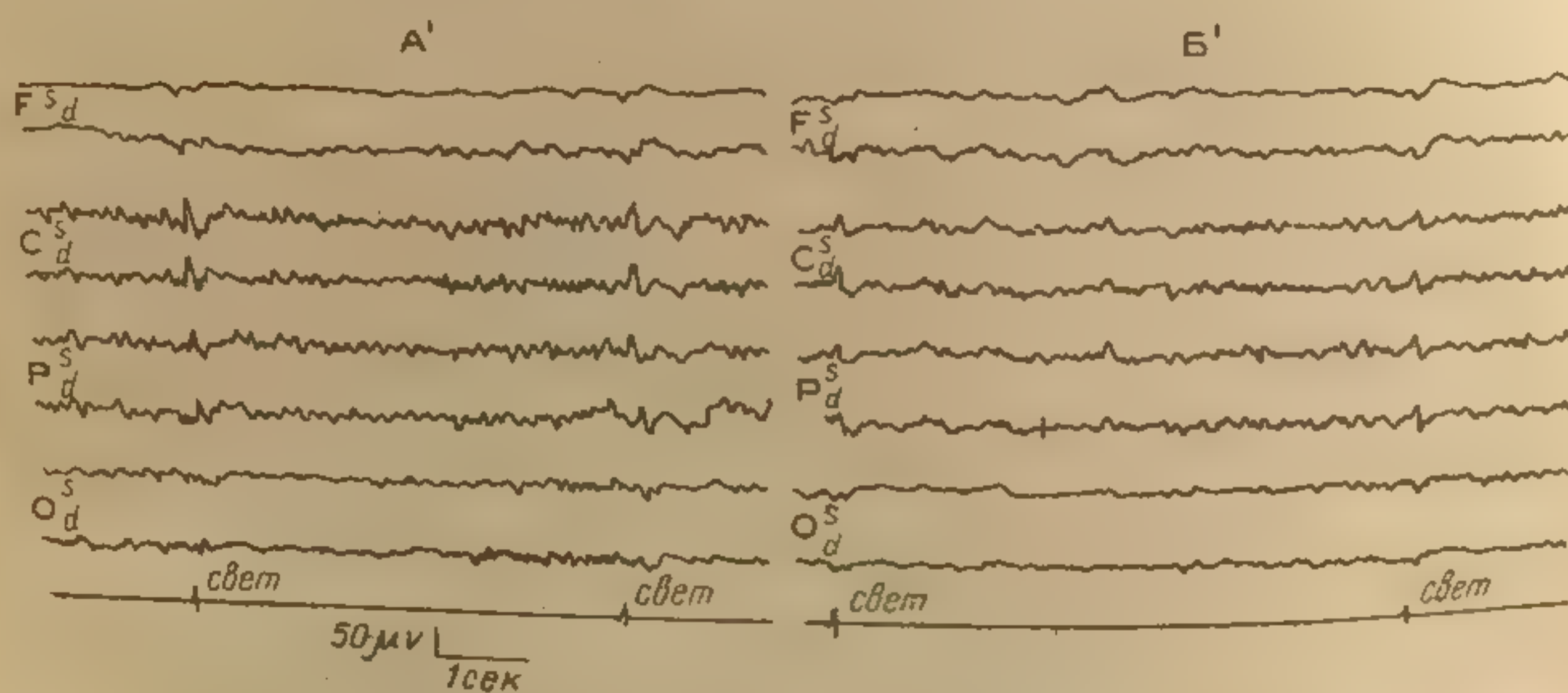


Рис. 17б. Электроэнцефалографические исследования близнецов К.

А' — ЭЭГ Коли К.
Б' — ЭЭГ Миши К.

Коля. В
стрируются г
стотой 10 кол
и лобных обла
бета-ритмами
вают усиленн
ский ответ. Ре
преимуществе
ся генерализа
ластях коры.
логию коры и
структур мозга

Миша. ЭЭ
тром и зональн

В этой паре
ся и некоторое
несколько лучш
лен неспецифич
шей заинтересо
мозга, что корр
дования (вегето

Психическое

Коля. Выгл
пает в контакт,
но смущение бы
брожелателен,
слов.

О себе расс
учится в школе,
на первых двух
понимаю, прихо
всегда чистые,
ботал в зоопарк
«Я там записал
написано кучер
числять купле
деньги вещи П
следов

вещ,
ции

и

ГОВО

Коля. В затылочных областях коры изредка регистрируются группы низкоамплитудного альфа-ритма частотой 10 колебаний в секунду. В теменных, центральных и лобных областях преобладают тета-ритмы в сочетании с бета-ритмами. Звуковые и световые раздражения вызывают усиленный и длительно неугасающий неспецифический ответ. Реакция усвоения ритма световых мельканий преимущественно выражена на низкие частоты; отмечается генерализация реакции усвоения ритма в передних областях коры. ЭЭГ указывает на легкую разлитую патологию коры и заинтересованность мезодиэнцефальных структур мозга (рис. 17а, А).

Миша. ЭЭГ характеризуется тем же частотным спектром и зональным распределением ритмов (рис. 17а, Б).

В этой паре близнецов при наличии сходства отмечается и некоторое различие в ЭЭГ (рис. 17б): на ЭЭГ Коли несколько лучше выражен альфа-ритм и тета-ритмы, усилен неспецифический ответ. Это свидетельствует о большей заинтересованности мезодиэнцефальных структур мозга, что коррелирует с данными клинического обследования (вегетодистония).

Психическое состояние.

Коля. Выглядит моложе своего возраста. Легко вступает в контакт, чуть насторожен, смущен обследованием, но смущение быстро проходит. Подвижен, общителен, доброжелателен, многоречив при ограниченном запасе слов.

О себе рассказывает охотно, печалится, что плохо учится в школе, более сосредоточенно занимается только на первых двух уроках. Подолгу готовит уроки: «Я плохо понимаю, приходится наизусть учить, а тетради у меня всегда чистые, аккуратные». Весной и летом 1969 г. работал в зоопарке, занимаемую должность назвать не мог: «Я там записался работать на пони, получил пропуск, там написано кучер». Тут же охотно и оживленно начал перечислять купленные на самостоятельно заработанные деньги вещи. При экспериментально-психологическом исследовании легко «теряется», неуверен в ответах, пассивен, нуждается в организации деятельности и стимуляции. Интеллектуальный уровень невысокий. Круг знаний и представлений крайне ограничен. Перечисляя города, говорит: «Я их много знаю, почти все» — и называет: «Москва, Париж, Лондон, Грен-Лау (и спрашивает тут

же: «А есть такой город?»), Киев — это город населенный, Венгрия, есть такая национальность, венгерская, в школе мы сейчас на уроках только другие страны, а не Венгрию проходим. Какие еще города есть?» Называет отдельные государства: «Румынское, Польское, Китайское, Великобритания» — и тут же поправляет себя: «Это не столица, это город».

Суждения примитивны. Сравнения проводит по несущественным признакам. Сравнивая птицу и самолет, говорит: «У них, конечно, крылья есть, а не похожи — птица же крыльями машет». Некоторые пословицы понимает буквально: «Не в свои сани не садись» — «Купи свои и катайся». Вместе с тем правильно объясняет такие сложные метафоры, как «зубастая баба»: «А еще говорят «длинный язык», это когда сплетни разводит».

В опыте на классификацию картинок часто создает группы по ситуационным признакам: «Чернильница, стакан, чашка, бутылка — стеклянные вещи», «Лебедь, корабль, рыба — водоплавающие». Создавая группу «съедобные» (яблоко, лук, свекла, груша, арбуз, вишня), жалеет, что нет на картинке хлеба: «Тоже бы сюда положил».

При укрупнении, после дополнительного объяснения создает группы: «животный мир», «люди», «растительный мир» и «техника». При этом говорит: «А вообще-то всем этим пользуется человек». В этом опыте выяснилось, что мальчик уже овладел некоторыми приобретенными им в период обучения в школе и наиболее распространенными в обиходе отвлеченными понятиями («одежда», «посуда», «мебель» и т. д.), но понятия эти недостаточно устойчивы. При усложнении задания, когда предлагается укрупнить созданные группы на основании единого, наиболее существенного признака, соскальзывает на ситуационные или функциональные признаки.

Задания на исключение четвертой, лишней, картинки выполняет правильно, но дает короткие, однотипные обоснования своим действиям.

Любит читать «рассказы всякие». Пересказал один из рассказов текстуально, просьба повторить основную мысль рассказа вызвала затруднение, пытался начать рассказывать снова, смущался, но выполнить просьбу не смог даже после наводящих вопросов экспериментатора. Рассказ «Галка и голуби» пересказал близко к тексту,

скрытый смысл
я мало понимаю
Затруднения
да выступают и
рии последовате
тинку в отдельн

Механическа
вании 10 слов з
10 слов, через ча
странственных
вызывает выпол
испытуемого пре
гуру. Задания Ко
не смог справиться

глядному образ
выполнить задан
лишь бы принци
равно влип на эт

Коля учится
знает твердо таб
полнении задани
Устно считает ме
ошибки и продол
из 100 по 18 (пон
и приступил к в
вместе с экспе
20—5=15, 15—5
74, 66, 58, 40, 22

При решении
зывает образова
задачи: бесцельн
ся в задаче числа
выполнения ари
живающе и прося
ми эксперимента
шал по заученн
экспериментатор
логичные задачи
не может учесть
медле

бки в
тау

скрытый смысл не понимает: «Наверно, там вражда идет, я мало понимаю в биологии этой».

Затруднения в обобщении воспринимаемого материала выступают и при описании сюжетной картинки, по серии последовательных картинок объяснял каждую картинку в отдельности.

Механическая память грубо не нарушена: при заучивании 10 слов запомнил 6, после повторения — 8, 8, 9, 10 слов, через час воспроизвел 9 слов. Выраженных пространственных нарушений нет, некоторое затруднение вызывает выполнение тех заданий, которые требуют от испытуемого предварительно мысленно перевернуть фигуру. Задания Кооса выполнял медленно, самостоятельно не смог справиться с более сложными вариантами; по наглядному образцу, сложенному экспериментатором, смог выполнить задание. При этом приговаривал: «Это легко, лишь бы принцип узнать, не торопись, не торопись, все равно влип на этой игре».

Коля учится в VI классе массовой школы, однако не знает твердо таблицы умножения, затрудняется при выполнении заданий на увеличение и уменьшение чисел. Устно считает медленно, сомневается в ответах, не видит ошибок и продолжает считать дальше. Так, при вычитании из 100 по 18 (понял задание после повторного объяснения и приступил к выполнению только после произведенной вместе с экспериментатором аналогичной операции: $20-5=15$, $15-5=10$ и т. д.) допустил ряд ошибок: «82, 74, 66, 58, 40, 22, 4». Спрашивает: «Правильно?»

При решении арифметических задач затруднения вызывает образование смысловых связей между элементами задачи: бесцельно складывает, вычитает, делит имеющиеся в задаче числа, используя при этом заученные приемы выполнения арифметических действий. Несколько заискивающе и просяще следит при этом за мимикой, жестами экспериментатора. Известные ему задачи быстро решал по заученным штампам: «Так надо!» Объяснения экспериментатора выслушивает внимательно, однако аналогичные задачи самостоятельно не выполняет, так как не может учесть опыт предыдущего решения.

Пишет медленно, аккуратно, при списывании иногда делает ошибки в конце слова, искажающие смысл фразы. В диктантах допускает много ошибок; когда ему показывают эти ошибки, краснеет, на лице появляется вы-

ражение смущения, громко и четко произносит отдельные грамматические правила, однако выделить и исправить в тексте ошибки на эти правила самостоятельно не может.

В процессе эксперимента работает сосредоточенно, внимательно, целенаправленно, но медленно, интересуется заданиями, радуется, когда его хвалят. К концу исследования увеличивается вялость, медлительность, утомляемость, истощаемость, мальчик чаще отвлекается.

Почти каждое задание выполняет со словами: «А Миша будет это делать? А кто правильнее сделает? Ну, Миша это не сможет выполнить, ведь ему это не понять!»

Таким образом, у мальчика отмечается относительно адекватное, сохранное поведение, правильное отношение к обучению, удовлетворительная работоспособность, отсутствуют выраженные локальные дефекты. Он обладает достаточным запасом слов, удовлетворительной механической памятью. Трудности при обучении у него обусловлены снижением интеллекта по типу олигофрении, о чем свидетельствует результат экспериментально-психологического исследования. Наряду с интеллектуальным недоразвитием отчетливо выражены колеблющаяся работоспособность, утомляемость, невротические проявления в виде синдрома раздражительной слабости.

Миша. Внешне очень похож на брата, но держится солидно, доброжелательно, спокойное выражение лица. В беседу вступает охотно, на вопросы отвечает после некоторого обдумывания. Рассказывает, что учится в интернате, доволен получаемой там профессией. В школе успевает, считается одним из лучших учеников, жалоб на поведение нет.

При экспериментально-психологическом обследовании выявляется четкая систематизация знаний, соответствующая программе вспомогательной школы. Так, охотно называет несколько городов Советского Союза, может назвать государства: «Германия, Франция, Бельгия, Швейцария». Интеллектуальные интересы крайне ограничены. Сравнение предметов проводит по несущественным признакам, многие метафоры, пословицы трактует конкретно. Известные ему метафоры, даже сложные, объясняет правильно, удивляется, когда слышит новые, долго думает при объяснении: «Серый человек», — может, умный, не-ет, у него пальто серое!» В опыте на классифика-

цию картинок с
их: «Это — пос
одежда, это — м
лил и, разрозни
по функциональ
пример, в груп
объединил след
глобус, метла; в
овощи, одежда, ф
лишней, картинки
этом были одноти
ционных или функ
венных признаков

Самостоятельны
очень подробен, бли
в выделениях основ
Так, объясняя расск
нечно, свои ее не узна

Механическая пам
лагаемых для запоми
торения — 7, 7, 7, 7, 9
выполнении задания
испытывает затруднен
Задания Кооса выполн
зовал помощь, пригото
раста».

Выученное в школе
лицу умножения, може
значные числа. Сам гов
долго отказывается ре
глашается, долго зауч
раз просит повторить е
лишь с элементарными з
правильно решал ариф
вая себя: «Это я знаю,
надо!» Пишет медленно,
вает каждое

Таким
ском ис
вень пр
психи
З
аль

цию картинок создает отдельные группы, четко называя их: «Это — посуда, это — домашние животные, это — одежда, это — мебель» и т. д. При укрупнении же помедлил и, разрознив уже сложенные группы, создал группы по функциональным или ситуационным признакам. Например, в группе «дерево и деревянные предметы» объединил следующие картинки: дерево, книга, тетрадь, глобус, метла; в группе «домашний обиход» — посуда, овощи, одежда, фрукты и т. д. Исключение четвертой, лишней, картинки провел правильно, но объяснения при этом были однотипные, основанные на конкретно-ситуационных или функциональных связях, без учета существенных признаков предметов.

Самостоятельный пересказ прочитанного отрывка очень подробен, близок к тексту. Мальчик затрудняется в выделении основной мысли, скрытого смысла рассказа. Так, объясняя рассказ «Галка и голубь», говорит: «Конечно, свои ее не узнали, потому что она была белая!»

Механическая память грубо не нарушена: из 10 предлагаемых для запоминания слов запомнил 4, после повторения — 7, 7, 7, 7, 9, через час воспроизвел 8 слов. При выполнении задания на пространственную ориентировку испытывает затруднения лишь при усложнении заданий. Задания Кооса выполнял заинтересованно, охотно использовал помощь, приговаривая: «Я уже вырос из этого возраста».

Выученное в школе знает твердо, четко повторяет таблицу умножения, может придумать трех- или четырехзначные числа. Сам говорит, что задачи решать не умеет, долго отказывается решить задачу. После уговоров соглашается, долго заучивает условие задачи, несколько раз просит повторить его. Самостоятельно справляется лишь с элементарными задачами. Спокойно, старательно, правильно решал арифметические примеры, подбадривая себя: «Это я знаю, это я учил, а это — по таблице надо!» Пишет медленно, аккуратно, грамотно, перечитывает каждое написанное слово и каждую фразу.

Таким образом, при экспериментально-психологическом исследовании у мальчика выявляется низкий уровень процессов обобщения, инертность, замедленность психических процессов.

Заключение. Отставание от сверстников в интеллектуальном развитии с раннего возраста, отсутствие познава-

тельных интересов, своеобразие структуры интеллектуального дефекта (инертность и замедленность психических процессов, недоразвитие познавательной деятельности, недостаточность логического мышления) позволяют говорить об олигофрении у обоих мальчиков. Основываясь на анализе родословной и отсутствии выраженных экзогенных воздействий, которые могли бы послужить причиной заболевания близнецов, на внутрипарной конкордантности по олигофрении, можно полагать, что олигофрения у них наследственно обусловлена. Степень интеллектуального дефекта у обоих можно определить как дебильность. Об этом говорят результаты психологического исследования: затруднения вызывают лишь наиболее сложные задания, требующие определенного уровня отвлечения и обобщения, более элементарные же, основанные на механическом запоминании, оказываются доступными.

Учитывая негрубое снижение интеллекта, отсутствие выраженных локальных выпадений и первичных нарушений в эмоционально-волевой сфере, следует считать пару конкордантной и по форме заболевания. У обоих мальчиков олигофрения может быть отнесена к I, неосложненной, форме по классификации М. С. Певзнер (1959).

Проводя внутрипарный анализ структуры дефекта, особенностей поведения, личностных реакций, запаса знаний, их прочности и умения использовать полученные знания в эксперименте, следует подчеркнуть значимость адекватных условий обучения для олигофренов. Неуверенность в своих ответах, большая инертность, непрочность знаний, неумение использовать их в эксперименте характеризуют Колю. Мальчик тяжело переживает свои неудачи в школе, насмешки товарищей. Эти особенности Коли и обуславливают, по нашему мнению, некоторые различия при внутрипарном сравнении психического состояния этой пары близнецов.

Проведенное исследование показывает, насколько важно своевременно направлять олигофренов для обучения во вспомогательные школы.

ЗАКЛ

Установлено
дифференциальное
чрезвычайно в
коррекционно-педагогическом
медико-генетическом

Наиболее раз
сительной роли
ней среды явля

Мы примени

целью изучения
торов в формировании
гофренов школьного

С целью выяв
родители 5109 уч
явлено 189 близне
дуюмом контингенте
почти в 4 раза бол
школьного возраста
следователей.

Одним из основ
метода является
стоящего времени
ления зиготности
сочетания несколь
затруднена диагно
нов. Различные эк
действие на разви
привести с бо
фенотипическое
определение
менения
группы
включ

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Установление ведущего этиологического фактора, дифференциация отдельных форм олигофрении имеют чрезвычайно важное значение для диагностики, лечения, коррекционно-воспитательных мероприятий и проведения медико-генетических консультаций.

Наиболее распространенным методом оценки соотносительной роли генетических факторов и факторов внешней среды является близнецовый метод исследования.

Мы применили близнецовый метод исследования с целью изучения роли наследственных и экзогенных факторов в формировании структуры дефекта близнецов-олигофренов школьного возраста.

С целью выявления близнецовых пар были опрошены родители 5109 учащихся 32 вспомогательных школ, выявлено 189 близнецовых пар. Частота близнецов в обследуемом контингенте олигофренов составляет 3,7%, т. е. почти в 4 раза больше популяционной частоты близнецов школьного возраста, что совпадает с данными ряда исследователей.

Одним из основных условий применения близнецового метода является установление типа близнецов. До настоящего времени отсутствуют точные критерии определения зиготности однополых пар даже при применении сочетания нескольких методов исследования. Особенно затруднена диагностика яйцевости у близнецов-олигофренов. Различные экзогенные влияния, оказывающие воздействие на развитие патологического процесса, могут привести с большей степенью вероятности и к некоторым фенотипическим различиям даже в группе ОБ. Поэтому определение яйцевости проводилось на основании применения «метода сходства», а также определения групп и факторов крови по системам АВ0, MN, P, Rh, Le, вкуса соли ФТК, сведений о строении плодных оболочек.

Для каждой семьи составлялась подробная родословная. Изучение близнецов включало соматоневрологическое, электроэнцефалографическое, клиническое, по пока-

заниям — и кариологическое исследования. В каждом случае проведены психопатологическое, экспериментально-психологическое, педагогическое, логопедическое обследования. Всего было обследовано 143 пары близнецов: 50 пар ОБ и 93 пары РБ. Соотношение по полу на всем материале $\frac{м}{д} = 1,2$, этот показатель среди обследованных олигофренов из близнецовых пар увеличивается до 1,35.

Нарушения течения внутриутробного периода, недоношенность, различные виды природовой патологии часто отмечались в анамнезе обследованных близнецов. Возраст родителей в обследованной группе близнецов совпадает со средним возрастом родителей среди населения. Средний вес при рождении партнера близнецовой пары обследованной серии $2,11 \pm 0,57$ кг. Наши данные по вопросу склонности к многоплодию в обследованной популяции близнецов совпадают с данными Джедда (L. Gedda, 1951).

Полученный клинический материал был проанализирован, исходя из внутрипарного сравнения психического состояния близнецов в момент обследования, анамнестических и генеалогических данных. Во всех 50 парах ОБ имела место конкордантность по олигофрении, из 93 пар РБ в 32 была выявлена дискордантность по олигофрении.

Внутрипарное сравнение структуры дефекта у близнецов проводилось на основании классификации вариантов дефекта при олигофрении М. С. Певзнер (1959, 1967, 1970).

Внутрипарное сходство по структуре дефекта, т. е. по форме олигофрении отмечено в 46 из 50 пар ОБ (92%) и в 43 из 93 пар РБ (46,2%). Значительные цифры внутрипарной конкордантности ОБ подтверждают мнение ряда авторов (J. Smith, 1930; A. Juda, 1939; J. Kishimoto Ken-ichi, 1954) о высокой проявляемости олигофрении. Сравнение внутрипарной конкордантности по формам олигофрении у РБ и ОБ свидетельствует, что большое значение в становлении клинических особенностей при дебильности имеет наследственная патология.

При исследовании наследственного отягощения олигофренией были проанализированы генеалогические данные в 143 семьях обследованной популяции близнецов, проведено сравнение между заболеваемостью олигофренией sibсов и родителей в этих семьях и различными внутри-

парными сочетаниями родителей.

Выявлена олигофрения у родителей. В 22 отмечена олигофрения у матерей, в 22 отмечена олигофрения у отцов.

Наибольшая частота олигофрении отмечена в II и III формах.

Сравнение частоты олигофрении в sibсов (около 36%) с частотой в родителях (46,2%) выявляет развитие олигофрении.

В результате сравнения выявляется возмозможность деления на две группы заболеваний:

I группа — олигофрения

II группа — олигофрения

В ряде наблюдений выявлено влияние экзогенных вредных факторов на развитие олигофрении.

Считаем возможным выделить характерные формы олигофрении.

В задачу нашей работы входит выяснение типа наследования олигофрении.

К I группе относятся олигофрения. В анамнезе этих детей отмечены вредные факторы развития олигофрении: внутриутробная инфекция, тяжелая перинатальная патология, раннее начало заболевания.

парными сочетаниями по форме олигофрении у партнеров однояйцевых и разнаяйцевых близнецовых пар.

Выявлена высокая частота заболевания олигофренией у родителей. Из 100 родителей 50 пар ОБ выявлено 38 олигофренов (38%), из 186 родителей 93 пар РБ олигофрения отмечена у 75 человек (35%). В 143 семьях в 72 случаях у матери (50,3%) и в 31 случае у отца (21,6%) отмечена олигофрения. Из 62 sibсов в однояйцевых парах у 22 отмечена олигофрения (35,5%), из 53 sibсов разнаяйцевых пар — у 19 (36%).

Наибольший процент наследственной отягощенности олигофренией выявлен при I, несколько меньший — при II и III формах олигофрении.

Сравнение процента заболевания олигофренией sibсов (около 36) в обследуемых семьях с достоверным повышением конкордантности по олигофрении в группе РБ (46,2%) выявляет значение фактора многоплодия при развитии олигофрении у близнецов.

В результате анализа клинического материала представляется возможным разделить всех случаев наблюдений на две группы по преимущественной этиологии заболевания:

I группа — с добавочной экзогенией в анамнезе,

II группа — без добавочной экзогении в анамнезе.

В ряде наблюдений выделение ведущего этиологического фактора было затруднено в связи с сочетанием наследственного отягощения олигофренией и различных экзогенных вредностей, которые могли явиться причиной рассматриваемой патологии у близнецов.

Считаем возможным еще раз подчеркнуть весьма условный характер и принцип такого деления.

В задачу нашего исследования не входило определение типа наследования слабоумия в изучаемой группе близнецов.

К I группе были отнесены 12 пар ОБ и 35 пар РБ. В анамнезе этих близнецов отмечены отчетливые экзогенные вредности, которые могли послужить причиной развития олигофрении: массивные нарушения течения внутриутробного периода, выраженная недоношенность, тяжелая природовая асфиксия, грубые природовые травмы, ранние нейроинфекции.

Клиническая картина у близнецов I группы наряду с интеллектуальным дефектом по типу олигофрении ха-

рактиковалась рядом сопутствующих симптомов: выраженной церебральной астенией, речевыми нарушениями, изменениями поведения и др. Часто отмечались нарушения деятельности, снижение работоспособности, изменения в эмоционально-волевой сфере, выражающиеся в импульсивности, повышенной возбудимости, расторможенности, суетливости, раздражительности, назойливости, внушаемости или вялости, безразличии к окружающим, аспонтанности.

Выявлена, как правило, внутрипарная дискордантность либо по олигофрении у РБ, либо по форме олигофрении как у ОБ, так и у РБ. Получение в 7 парах ОБ внутрипарной конкордантности по форме олигофрении можно объяснить действием экзогенных факторов в раннем внутриутробном периоде на общий генный фонд, свойственный ОБ.

ЭЭГ исследования выявили грубые диффузные изменения в виде нарушения альфа-ритма, преобладания медленных волн, быстрой асинхронной активности, дизритмии. Важным представляется то обстоятельство, что при ЭЭГ исследованиях сходные патологические знаки были обнаружены у ОБ этой группы. При идентичном генотипе у ОБ патологические факторы приводили не только к сходным психопатологическим изменениям, но и к появлению одинаковых изменений ЭЭГ, что проявлялось в сходстве патологических знаков, их направленности и зональном распределении. Внутри пары иногда могли наблюдаться некоторые количественные отличия в степени выраженности этих знаков, коррелирующие с тяжестью клинических проявлений заболевания.

В группе с добавочной экзогенной в анамнезе выявляется высокая конкордантность по заболеванию и форме олигофрении, а также достаточно большое поражение сибсов и родителей обследованных близнецов-олигофренов. Это показывает, насколько осторожно следует относиться к экзогенной, даже выраженной, этиологии олигофрении.

Ко II группе было отнесено 58 пар (22 пары ОБ и 36 пар РБ). Были отмечены высокая конкордантность по формам олигофрении и выраженная семейная отягощенность особенно при I, II, III формах олигофрении.

В родословных близнецов выявлена различная по насыщенности отягощенность олигофренией по верти-

кальным и горю-
части обследован-
ниц между здоро-
кой дебильности
родства. Для бли-
выраженное недо-
знавательной дея-
группы обычно це-
чаются устойчиво-
ют признаков утом-
ванны. Лишь когда
сильны, отмечают-
каемость, неусидчи-
к заданиям, соответ-
возможностей детей
этой группы не отме-
рологическом состоя-
симптоматика. При
вовали выраженные

Присоединение к полнительных экзогенным или обоими парами РБ): рождение более после первого, тяжелое течение рядований ■ т. п. — при стояния, к количеству при внутрипарном статическом обследовании развитый внутриутробном близнец независимости дает более вылекта, отстает в физиинфекционные заболевания. При сравнении с

При сравнении с
второе проявляется в
френии, в характера
бенностях поведения
цию, жестах, мимике
гогического обследо
нером из пары отде
вых же близнецов.

кальным и горизонтальным линиям. Характерным для части обследованных семей было отсутствие резких границ между здоровыми и больными и частые случаи легкой дебильности среди родственников 2-й и 3-й степени родства. Для близнецов этой группы характерно негрубо выраженное недоразвитие наиболее сложных форм познавательной деятельности. Близнецы-олигофрены этой группы обычно целенаправленны в деятельности, отличаются устойчивой работоспособностью, не проявляют признаков утомления в эксперименте, дисциплинированы. Лишь когда предъявляемые требования им непосильны, отмечают двигательное беспокойство, отвлекаемость, неусидчивость, которые исчезают при переходе к заданиям, соответствующим уровню интеллектуальных возможностей детей. В соматическом статусе близнецов этой группы не отмечалось выраженных дисплазий, в неврологическом состоянии имелась лишь легкая остаточная симптоматика. При ЭЭГ исследованиях обычно отсутствовали выраженные патологические изменения.

Присоединение к наследственной отягощенности дополнительных экзогенных вредностей, перенесенных одним или обоими партнерами пары (в 16 парах ОБ и 22 парах РБ): рождение второго близнеца через 30 мин. и более после первого, массивная родовая травма, более тяжелое течение ряда инфекционных и других заболеваний и т. п. — приводит к изменению психического состояния, к количественным или качественным различиям при внутрипарном сравнении структуры дефекта. Клиническое обследование дает основание считать, что менее развитый внутриутробно и родившийся с меньшим весом близнец независимо от порядкового номера при рождении дает более выраженную степень снижения интеллекта, отстает в физическом развитии, тяжелее переносит инфекционные заболевания.

При сравнении структуры дефекта ОБ отмечено большее внутрипарное сходство психического состояния, которое проявляется в степени выраженности самой олигофрении, в характерах ответов при эксперименте, в особенностях поведения, темперамента, реакциях на ситуации, жестах, мимике и т. д. Протоколы психолого-педагогического обследования, проводимого с каждым партнером из пары отдельно, почти идентичны. У разнояйцевых же близнецов-олигофренов даже при наличии кон-

конкордантности по заболеванию и по форме олигофрении не было отмечено столь выраженного внутрипарного сходства психического состояния. Конкордантность у РБ-олигофренов объяснялась сходством клинической картины внутри отдельных форм олигофрении.

Наиболее высокой внутрипарной конкордантностью характеризуется I форма олигофрении, она чаще встречается у ОБ и РБ в группе близнецов без добавочной экзогенной в анамнезе. Наследственная отягощенность олигофренией у родителей и сибсов близнецов с I формой олигофрении наиболее высока.

Высокая внутрипарная конкордантность в сочетании с выраженностью заболевания олигофренией родителей и сибсов характеризует, хотя и с меньшей интенсивностью, чем I форму, II и III формы олигофрении. IV и V формы встречаются значительно реже.

Анализ внутрипарных отношений у близнецов четко показывает, что при формировании ведущего положения большую роль играет степень снижения интеллекта. Ведущее положение занимает в конкордантных парах близнец, интеллектуальный дефект которого менее выражен, независимо от формы олигофрении. В разнополых парах обычно лидируют девочки.

Из 50 обследованных однояйцевых пар были выявлены 4 пары, конкордантные как по заболеванию, так и по форме олигофрении, частично разделенные по методу обучения: один из партнеров обучался в массовой школе, другой — во вспомогательной. Неуверенность, большая инертность, непрочность школьных знаний и неумение использовать их в эксперименте характеризуют олигофренов, обучающихся в массовой школе. Эти дети тяжело переживают свои неудачи и насмешки товарищей. У них возникает ряд реактивных невротических проявлений в силу несоответствия интеллектуальных возможностей и предъявляемых к ним требований.

ЛИТ

Алексеева
стика условно
«Журнал высш
т. 6, № 1.

Ардашников
лева Г. В., По
у близнецов. В
Биомедгиз, 1936.

Артоболевска
генетики психоло
tik», 1969, Bd. 1/2
природы». Отделе

Асафова А. Г.
хического развития
Тезисы докладов».

Бадалян Л. О.
системы. М., «Меди

Барский Х. Г.
ской крови и ее
«Акушерство и жен

Бастиянова Л.
«Материалы трудов
отдела здравоохран

Берг Р. Л., Да
ные болезни челове

Блюмина М. Г.
преддошкольном
1965.

Богомазов Е. А.
ньюзиготных близне
тика», 1969, № 11.

Бодяжина В. И.
гоплодной беремен
шерской помощи. «

«Болезнь Дауна
на», 1966.

Борисов А. П., К
шей нервной деятел
высшей нервной дея

Бунак В. В. О
вых близнецов. «Рус

Бунак В. В. Мат
полов. Кабинет конс

логического инстит
Бунак В. В. Ро

структуры кожных к

ЛИТЕРАТУРА

Алексеева Т. Т., Крючкова А. П., Островская И. М. Характеристика условнорефлекторной деятельности сросшихся близнецов. «Журнал высшей нервной деятельности им. И. П. Павлова», 1956, т. 6, № 1.

Ардашников С. Н., Лихтенштейн Е. А., Мартынова Р. П., Соболева Г. В., Постникова Е. Н. К вопросу о диагностике яйцевости у близнецов. В сб.: «Труды Медико-генетического института». М., Биомедгиз, 1936.

Артоболевская Н. Г., Майрамян Р. Ф., Эфроимсон В. П. Успехи генетики психологических особенностей (по Н. Враскен «Humangenetik», 1969, Bd. 1/2). «Бюллетень Московского общества испытателей природы». Отделение биологии, 1970, т. LXXV, № 4.

Асафова А. Г. Катамнез олигофренов и детей с задержками психического развития. В сб.: «Пятая научная сессия по дефектологии. Тезисы докладов». М., 1967.

Бадалян Л. О. Руководство по методике исследования нервной системы. М., «Медицина», 1968.

Барский Х. Г. Изоагглютинационная характеристика человеческой крови и ее значение в акушерско-гинекологической клинике. «Акушерство и женские болезни», 1927, № 2.

Бастиянова Л. И. Беременность и роды при многоплодии. В сб.: «Материалы трудов III съезда акушеров-гинекологов Челябинского отдела здравоохранения». Челябинск, 1954.

Берг Р. Л., Давиденков С. Н. Наследственность и наследственные болезни человека. Л., «Наука», 1971.

Блюмина М. Г. Клинические проявления олигофрении у детей и преддошкольном и младшем дошкольном возрасте. Канд. дис. М., 1965.

Богомазов Е. А., Вдовиченко А. С. Кольцевая X-хромосома у монозиготных близнецов с синдромом Шерешевского—Тернера. «Генетика», 1969, № 11.

Бодяжина В. И., Вихляева Е. М., Ефимова Ю. Д. Исходы многоплодной беременности в условиях современной организации акушерской помощи. «Советская медицина», 1955, XIX, № 5.

«Болезнь Дауна». Под ред. Е. Ф. Давиденковой. Л., «Медицина», 1966.

Борисов А. П., Касьянов В. М. Индивидуальные особенности высшей нервной деятельности близнецов школьного возраста. «Журнал высшей нервной деятельности им. И. П. Павлова», 1964, т. 14, № 3.

Бунак В. В. О морфологических особенностях одно- и двуяйцевых близнецов. «Русский евгенический журнал», 1926, вып. IV, № 1.

Бунак В. В. Материалы для определения истинного соотношения полов. Кабинет конституции человека. В сб.: «Труды Медико-биологического института». М., Биомедгиз, 1934, № 3.

Бунак В. В. Роль наследственности и среды в изменчивости структуры кожных капилляров (исследование 91 пары близнецов).

В сб.: «Труды Медико-биологического института». М., Биомедиз, 1936, № 4

Буханов Я. Г. К вопросу о групповой характеристике крови у двойней. «Гинекология и акушерство», 1932, т. 11, № 4.

Быстрицкий И. А. Группы крови у близнецов. В сб.: «Труды Куйбышевской военно-медицинской академии», 1941, № 5.

Василевский И. В. Содержание церулоплазмينا в сыворотке пуповинной крови у новорожденных близнецов. В сб.: «Материалы IV биохимической конференции Прибалтийских республик и БССР», Вильнюс, 1970.

Геодакян В. А., Кособутский В. И., Билева Д. С. Регуляция соотношения полов отрицательной обратной связью. «Генетика», 1967, № 9.

Гольдман И. Л. Иммуногенетическое исследование культуры лейкоцитов периферической крови человека. Лимфоцитарный тест в диагностике ОБ. «Генетика», 1966, № 12.

Гольдовская Т. И., Тимофеева А. И. К вопросу об эпидемиологическом исследовании олигофрении. В сб.: «Проблемы олигофрении». М., 1970.

Гордей Е. С. Определение показателей внешнего дыхания у близнецов. В сб.: «Тезисы докладов 2-го съезда детских врачей Белоруссии». Минск, 1970.

Гофман-Кадошников П. Б., Лильин Е. Т. Относительная оценка систем крови для диагностики зиготности близнецов и новый метод вычисления достоверности диагноза в свете теории информации. «Генетика», 1973, № 8.

Гулямов М. Г., Мамкин Б. Т. Электроэнцефалографическая картина эпилепсии у однояйцевых близнецов. «Здравоохранение Таджикистана», 1967, № 1.

Гурвич И. Я. Роль факторов наследственности и внешней среды в происхождении легких степеней олигофрении. Автореф. канд. дис. Л., 1970.

Дронова М. А. Содержание полового хроматина в нейтрофилах крови у однополых близнецов. В сб.: «Материалы к V объединенной научной конференции медиков и научно-исследовательских институтов г. Ростова-на-Дону». Ростов-на-Дону, 1968, № 2.

Дубовский Г. Э. К вопросу о распространении олигофрении. В сб.: «Тезисы докладов 1-й Ярославской областной научно-практической конференции по детской неврологии». Ярославль, 1970.

Дышловой В. Д., Пап А. Г., Гутман Л. Б. Механизмы внутриутробного повреждения плода. В сб.: «Актуальные вопросы акушерства». Киев, «Здоров'я», 1970.

Егорова А. И. Частота, причина недоношенности и ранняя смертность недоношенных детей. «Педиатрия», 1961, № 12.

Иванова А. Я. «Обучающий эксперимент» как принцип оценки умственного развития детей. Канд. дис. М., 1968.

Канаев И. И. Близнецы. Очерки по вопросам многоплодия. М.—Л., Изд-во АН СССР, 1959.

Канаев И. И. Близнецы и генетика. Л., «Наука», 1968.

Кейсар А. П. Роды двойней у женщин с двурогой маткой. «Казанский медицинский журнал», 1962, № 1.

Клейф А. Д., Кернер Г. И. О роли токсоплазмоза в генезе болезни Дауна. «Журнал невропатологии и психиатрии им. С. С. Корсакова», 1967, № 10.

Клосовский
ний мозга. В
дения на 2-й
1962.

Кобозева И.
Особенности фо
ловеческих плод
сы акушерства»

Кольцов Н.
человека. «Русск

Котляревская

Крылов Д. Н.

нейродинамики и
моно- и дизиготны
возрастной морфо

Крылов Д. Н.

ва Г. Н. К вопросу
«Материалы научн

1971.

Крышова Н. А.,
функции речевых ме
нервной деятельности

Крышова Н. А.

В сб.: «Материалы
атров». М., 1969, т. 3.

Кубраков М. А.

олигофрении, органи
гофренам. Автореф. к

Ладыгина В. Е.

недоношенных детей

Лебедев Б. В.

генетике фенилкетон
Киев, «Здоров'я», 197

Лебединский М.

метод близнецов. «Г

Левит С. Г. Ч

близнецов как мето
нал», 1930, № 4—5.

Ледовская Н. М.

тоспособность у дет
научная конференци

химии». М., 1971, т.

Лейбович Ф. А.

Электроэнцефалограф
ваний близнецов, стр

Лившиц Е. Я. С

близнецов. В сб.: «Г

ского НИИ психиат

Лильин Е. Т., Бо

ностике зиготности
ского исследования з

Лильин Е. Т.

Канд. дис. М., 1971.

Лильин Е. Т., По

Клосовский Б. Н. Сущность и причины врожденных поврежденных мозга. В сб.: «Тезисы докладов, предназначенных для обсуждения на 2-й Всесоюзной конференции патологоанатомов». Минск, 1962.

Кобозева Н. В., Гуркин Ю. А., Куперт А. Ф., Шепельская Г. П. Особенности формирования яичников, матки и маточных труб у человеческих плодов с пороками развития. В сб.: «Актуальные вопросы акушерства». Киев, «Здоров'я», 1970.

Кольцов Н. К. Генетический анализ психических особенностей человека. «Русский евгенический журнал», 1924, вып. I, № 3—4.

Котляревская С. З. Токсоплазмоз глаз. М., 1964.

Крылов Д. Н., Кулакова Т. П. Сравнительно-возрастной анализ нейродинамики и биоэлектрической активности головного мозга у моно- и дизиготных близнецов. В сб.: «10-я научная конференция по возрастной морфологии, физиологии и биохимии». М., 1971, т. 2.

Крылов Д. Н., Кулакова Т. П., Липовецкая Н. Г., Пивоварова Г. Н. К вопросу о нервно-психическом развитии близнецов. В сб.: «Материалы научной конференции по клинической генетике». М., 1971.

Крышова Н. А., Штейнгарт К. М. Сравнительная характеристика функции речевых мышц у однояйцевых близнецов. «Журнал высшей нервной деятельности им. И. П. Павлова», 1967, т. 17, № 4.

Крышова Н. А. Близнецовый метод в клинике нервных болезней. В сб.: «Материалы V Всесоюзного съезда невропатологов и психиатров». М., 1969, т. 3.

Кубраков М. А. Материалы по распространенности и этиологии олигофрении, организация специализированной помощи детям-олигофренам. Автореф. канд. дис. Баку, 1968.

Ладыгина В. Е. К вопросу об особенностях физического развития недоношенных детей первых 3—4 лет жизни. «Педиатрия», 1964, № 7.

Лебедев Б. В., Блюмина М. Г., Булахова Л. А. Материалы по генетике фенилкетонурии. В сб.: «Актуальные вопросы акушерства». Киев, «Здоров'я», 1970.

Лебединский М. С. Проблема наследственности в психологии и метод близнецов. «Психология», 1932, № 1—2.

Левит С. Г. Человек как генетический объект и исследование близнецов как метод антропогенетики. «Медико-биологический журнал», 1930, № 4—5.

Ледовская Н. М. Двигательная активность и физическая работоспособность у детей-близнецов дошкольного возраста. В сб.: «10-я научная конференция по возрастной морфологии, физиологии и биохимии». М., 1971, т. 2.

Лейбович Ф. А., Лившиц Е. Я. Генетический аспект данных электроэнцефалографических и электрокардиографических исследований близнецов, страдающих шизофренией. «Генетика», 1967, № 2.

Лившиц Е. Я. Сходства и различия в развитии шизофрении у близнецов. В сб.: «Генетика психических болезней». Труды Московского НИИ психиатрии МЗ РСФСР. М., «Медицина», 1970.

Лильин Е. Т., Богомазов Е. А. К вопросу о серологической диагностике зиготности близнецов. Сообщение I. Методика серологического исследования зиготности близнецов. «Генетика», 1970, № 5.

Лильин Е. Т. Иммуногенетические исследования близнецов. Канд. дис. М., 1971.

Лильин Е. Т., Полонский В. М., Рубчинская С. З. Популяционно-

статистическое исследование московской школьной близнецовой выборки. «Генетика», 1973, № 8.

Липовецкая Н. Г. Особенности развития и заболевания нервной системы близнецов. Автореф. канд. дис. М., 1967.

Липовецкая Н. Г., Кенжебаева К. А. Органические поражения ЦНС после родовой травмы у близнецов. «Педиатрия», 1970, № 10.

Лурия А. Р., Юдович Ф. Я. Речь и развитие психических процессов у ребенка. М., Изд-во АПН РСФСР, 1956.

Малиновский А. А. Генетика и патогенез массовой близорукости. В кн.: «Проблемы медицинской генетики». М., 1970.

Маринчева Г. С., Стонова Н. С., Павлова В. И., Кантор М. Г. К вопросу о соотношении полов среди больных олигофренией. «Генетика», 1971, № 10.

Маринчева Г. С. Результаты клинико-генетического обследования умственно отсталых учащихся вспомогательных школ-интернатов. Канд. дис. М., 1971.

Мартынов Р. П. Методы изучения соотносительной роли наследственности и среды в этиологии злокачественных образований человека. Новосибирск, «Наука» (Сибирское отделение), 1968.

Мелехов Д. Е. Вопросы систематики олигофрении и практике социально-трудовой адаптации. В сб.: «II Всероссийский съезд невропатологов и психиатров». М., 1967.

Молчанова-Сеничева Е. Н. Условные рефлексы у однояйцевых близнецов на первых месяцах жизни. Предварительное сообщение. В сб.: «IX совещание по физиологическим проблемам. Экспериментальная часть. Тезисы докладов». М.—Л., 1941.

Мотавкина Н. С., Иванова А. А., Пьянова Р. Е. Диверсионно-генетическое вмешательство токсоплазм в эмбриогенез человека. В кн.: «Комплексное изучение токсоплазмоза в Приморье». Владивосток, 1967.

Ниль Дж., Шэлл У. Наследственность человека. Пер. с англ. М., 1958.

Орадовская И. В. Клинико-генетическое изучение эпилепсии у близнецов. Автореф. канд. дис. М., 1971.

Осипова Е. А. К вопросу об этиологии олигофрении. В сб.: «Вопросы педологии и детской психоневрологии». Вып. 2. М., 1925. «Жизнь и знание».

Певзнер М. С. Дети-олигофрены. Изучение детей-олигофренов в процессе их воспитания и обучения. М., Изд-во АПН РСФСР, 1959.

Певзнер М. С. Изучение структуры дефекта при олигофрении. В сб.: «Материалы II Всероссийского съезда невропатологов и психиатров». М., 1967.

Распопов П. П. Психологические проявления фазовых состояний у школьников-близнецов. В сб.: «Тезисы докладов 6-й научной конференции Уральского отделения Общества психологов при АПН РСФСР (4—7 февраля 1965 г.)». Пермь, 1965.

Ревазов А. А. Цитогенетические исследования детской олигофрении, сочетающейся с дисплазией. Канд. дис. М., 1971.

Ройтман А. Б., Липовецкая Н. Г. Генетические исследования отпечатков пальцев близнецов. Сообщение II. Регрессионные исследования и частная корреляция. «Генетика», 1969, № 9.

Рокицкий П. Ф. Биологическая статистика. Минск, «Вышэйшая школа», 1973.

Рубинштейн
опыт применения
Светлов П.

логии и патогене
шерства». Киев, «

Синявская Н.
развитии новорож
Автореф. канд. дис.

Соболева Г. Л.
г. Москвы. «Русски

Соболева Г. В.
ной биологии и мед

Солнцева Е. М.,
«Влияние осложнени
лет жизни». М., 1966

Станкевич З. А.
сии», 1970, № 8.

Сухарева Г. Е. О
френии. «Журнал невр
1964, № 7.

Сухарева Г. Е. Кл
раста (клиника олигоф

Тер-Григорьева Е.
фетопатиях по материал

вы. В сб.: «Тезисы докл
Всесоюзной конференци

Толстихин П. Ф. И
охраны материнства и д

Харрисон Дж., Уайл
ловека. Пер. с англ. М., «

Целебровская Л. В.
В сб.: «Труды Куйбыше
1960.

Чепулис И. П. К хар
товской ССР. В сб.: «С

развитии человека». М.,
Шабалина А. И. Мн

Шалимов В. Ф. Кл
Канд. дис. М., 1970.

Шварц В. Б. Генети
детей и подростков (исс

дов 87-й научной конфер
гигиены». Таллин, 1970.

Шелковский В. И., Т
которых хромосомных бо

вопросы акушерства». Ки
Шпак Н. И. Клинич

токсоплазмозу глаза. Авт

Штерн К. Основы ге
Эфроимсон В. П. Вве

на», 1968.

Эфроимсон В. П., Ка
генетики. В сб.: «Генетик
НИИ психиатрии МЗ РС

Рубинштейн С. Я. Экспериментальные методики патопсихологии и опыт применения их в клинике. М., «Медицина», 1970.

Светлов П. Г. Значение внешних и внутренних факторов в этиологии и патогенезе эмбриопатии. В сб.: «Актуальные вопросы акушерства». Киев, «Здоров'я», 1970.

Синявская Н. Г. К вопросу о многоплодных родах, физическом развитии новорожденных близнецов и ранней смертности среди них. Автореф. канд. дис. Л., 1956.

Соболева Г. В. Результаты обследования 105 пар близнецов г. Москвы. «Русский евгенический журнал», 1926, вып. IV.

Соболева Г. В. Генетика глухонемых. «Журнал экспериментальной биологии и медицины», 1931, т. 7, № 5/6.

Солнцева Е. М., Зубарева Л. П. Здоровье детей-близнецов. В сб.: «Влияние осложнений беременности и родов на здоровье детей первых лет жизни». М., 1966.

Станкевич З. А. Рахит у близнецов. «Здравоохранение Белоруссии», 1970, № 8.

Сухарева Г. Е. О некоторых узловых вопросах учения об олигофрении. «Журнал невропатологии и психиатрии им. С. С. Корсакова», 1964, № 7.

Сухарева Г. Е. Клинические лекции по психиатрии детского возраста (клиника олигофрении). Т. 3. М., «Медицина», 1965.

Тер-Григорьева Е. Н., Ивановская Т. Е. К вопросу об эмбрио- и фетопатиях по материалам городской детской больницы № 1 г. Москвы. В сб.: «Тезисы докладов, предназначенных для обсуждения на 2-й Всесоюзной конференции патологоанатомов». Минск, 1962.

Толстихин П. Ф. Исходы многоплодной беременности. «Вопросы охраны материнства и детства», 1962, № 3.

Харрисон Дж., Уайнер Д., Таннер Д., Барникот Н. Биология человека. Пер. с англ. М., «Мир», 1968.

Целебровская Л. В. Течение беременности и родов при двойнях. В сб.: «Труды Куйбышевского медицинского института». Куйбышев, 1960.

Чепулис И. П. К характеристике близнецов, рождающихся в Литовской ССР. В сб.: «Соотношение биологического и социального в развитии человека». М., 1974.

Шабалина А. И. Многоплодная беременность. Канд. дис. М., 1954.

Шалимов В. Ф. Клиническое изучение потомства олигофренов. Канд. дис. М., 1970.

Шварц В. Б. Генетические аспекты физической работоспособности детей и подростков (исследование близнецов). В сб.: «Сборник докладов 87-й научной конференции НИИ эпидемиологии, микробиологии, гигиены». Таллин, 1970.

Шелковский В. И., Тастанбеков Б. Д. К вопросу об этиологии некоторых хромосомных болезней и близнецовости. В сб.: «Актуальные вопросы акушерства». Киев, «Здоров'я», 1970.

Шпак Н. И. Клинические и экспериментальные исследования по токсоплазмозу глаза. Автореф. докт. дис. Одесса, 1966.

Штерн К. Основы генетики человека. М., «Медицина», 1965.

Эфроимсон В. П. Введение в медицинскую генетику. М., «Медицина», 1968.

Эфроимсон В. П., Калмыкова Л. Г. Успехи невропсихиатрической генетики. В сб.: «Генетика психических болезней». Труды Московского НИИ психиатрии МЗ РСФСР. М., «Медицина», 1970.

Юдин Т. И. Сходство близнецов и его значение в изучении наследственности. «Русский евгенический журнал», 1924, вып. II, № 1.
 Юркова И. А. Клиника, лечение и профилактика олигофрении, обусловленной родовой травмой и мозговыми инфекциями, перенесенными в первые годы жизни ребенка. Канд. дис. М., 1959.
 Явкин В. М. Клиническое изучение семейных случаев олигофрении. Канд. дис. М., 1969.

Abraham J. M. Character of placentation in twins, as related to hemoglobin levels. J. Clin. Pediat., 1969, 8, 9.

Allen G., Kallmann F. Frequency and types of mental retardation in twins. Am. J. Hum. Gen., 1955, 7.

Allen G., Kallmann F. Etiology of mental subnormality in twins. Expanding Goals of Genetics in Psychiatry. New York—London, 1962.

Bartosova A. Průzkum ortodontických anomálií u rodiců a dvojčat z hlediska dedičnosti. J. Česk. Stomat., 1970, 70, 6.

Berg I., Kirman B. The mentally defective twin. Brit. Med. J., 1960, 5190.

Bracken von H. Humangenetische Psychologie. «Humangenetik» Hrsg. von P. E. Becker, Georg Thieme Verlag. Stuttgart, 1969.

Brander T. Besteht ein Zusammenhang zwischen dem Geburtsgewicht und dem Intelligenzquotienten bei Frühgeborenen? J. Monatschr. Kinderheilk., 1935, 63.

Brander T. Über die Bedeutung des unternormalen Geburtsgewichtes für die weitere körperliche und geistige Entwicklung der Zwillinge. J. Ztschr. menschl. Vererb. — und Konstitutionsl., 1938, 21.

Brunecky Z., Kromarova E., Vacova V. Dvojčata ze zvládních škol. Psychologia a patopsychologia dietata. 1974. 3.

Bulmer M. G. The biology of twinning in man. Clarendon Press. Oxford, 1970.

Burt C. Brit. J. Psychol., 1966, 57.

Casa D., Lun M. Il peso neonatale nelle fratrie di gemelli. Acta Genet. Med. Gemell., 1970, 19, 1—2.

Cederlöf R., Friberg L., Jonsson E., Jaij L. Studies on similarity diagnosis in twins with the aid of mailed questionnaires. Acta Genet. Basel, 1961, 11.

Cederlöf R., Floderus B., Friberg L. The Swedish twin registry. Past and future use. Acta Genet. Med. Gemell., 1970, 19, 1—2.

Courville C. Congenital syphilis as a cause of mental deficiency. Bull. Los. Angeles Neurol. Soc., 1957, 22.

Defrise-Gussenhoven E. Multivariate analysis in twins. Acta Genet. Med. Gemell., 1970, 19, 1—2.

Derom R., Thiery M. Fetal acidosis in second twins. Acta Genet. Med. Gemell., 1970, 19, 1—2.

Drillien C. A longitudinal study of the growth and development of prematurely and maturely born children. Arch. Dis. Childh., 1959, 34.

Essen-Möller E. Twin research and psychiatry. Acta Psychiat. Scand., 1963, 39, 1.

Essen-Möller E. The twin register of Lund. Acta Genet. Med. Gemell., 1970, 19, 1—2.

Fox H., Gifford S., Valenstein A., Murawski B. Psychophysiological

correlation of monozygotic

Fraser G.

tical variation

Friberg L.

king discordance

Health., 1970, 3

Gaffuri G.

Gemell., 1970, 1

Galton F.

Millan a. Co., L.

Galton F. T.

of nature and nu

Galton F. H.

and its developm

Galton F. A.

Gedda L. Stu

Gedda L., Bo

nale. Acta Genet.

Gedda L., Bre

mell., 1970, 19, 1—

Goldschmidt R.

1935, 69.

Goswami H. S.

(India). Acta Gene

Götze W., Vog

Zwillingen besonde

Zeitschrift für Nerv

Gundolf F. Blo

Path. Microb. Scand

Hall B., Down

Lancet, 1962, 11.

Harvald B., H

dies. Genetics and

Hauge M., Ha

sen N., Raebild I.,

Acta Genet. Med. et

Heiken A., Hin

ses of twelve blo

1969, 19, 4.

Heuschert D.

and Clin Neurop.

«Humangeneti

Hrsg. von P. E. B.

Ida S. Psychi

Nervenkr., 1965, 20

Jaeger W., M

Paepopsychiat., 19

Jncar J. Twin

Acta Genet. Med. et

Jarvis L., Fa

reaction as a possi

Juda A. Neue

correlation of 17-ketosteroids and 17-hydroxycorticosteroids in 21 pairs of monozygotic twins. *J. Psychosom. Res.*, 1970, 14, 1.

Fraser G. Our genetical load. A review of some aspects of genetical variation. *Ann. Hum. Genet.*, London, 1962, 25.

Friberg L., Cederlöf R., Lundman T., Olsson H. Mortality in smoking discordant monozygotic and dizygotic twins. *Arch. Environm. Health.*, 1970, 21, 4.

Gaffuri G. Deficienza marginale in gemelli MZ. *Acta Genet. Med. Gemell.*, 1970, 19, 1—2.

Galton F. English men of science: their nature and nurture. Mac Millan & Co., London, 1874.

Galton F. The history of twins as a criterion of the relative powers of nature and nurture. *Fraser's Mag.*, 1875, 12.

Galton F. History of twins. Inquiries into human faculties. Faculty and its development. New York, 1883.

Galton F. A comment. *«Eugen. Rev.»*, 1909, 1.

Gedda L. Studio dei Gemelli. Ediz. Orizzonte Medico. Roma, 1951.

Gedda L., Bolognesi M. Gemelliparita secondaria a terapia Hormonale. *Acta Genet. Med. Gemell.*, 1970, 19, 1—2.

Gedda L., Brenci G., Lun M. Twin models. *Acta Genet. Med. Gemell.*, 1970, 19, 1—2.

Goldschmidt R. Gen und Ausseneigenschaft. *Ztschr. f. Abst. Vererb.*, 1935, 69.

Goswami H. Studies on twins. IV. Twinning in Madhya pradesh (India). *Acta Genet. Med. Gemell.*, 1970, 19, 3.

Götze W., Vogel F., Wolter M. Findet man im Hirnstrombild von Zwillingen besonders häufig pathologische Veränderungen. *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1958, 177.

Gundolf F. Blood group chimerism in a Danish pair of twins. *Acta Path. Microb. Scand.*, 1970, 78 B, 1.

Hall B. Down's syndrome (Mongolism) with normal chromosomes. *Lancet*, 1962, 111.

Harvald B., Hauge M. Hereditary factors elucidated by twin studies. *Genetics and the epidemiology of chronic disease*. 1965.

Hauge M., Harvald B., Fischer M., Gottlieb-Jensen K., Juel-Nielsen N., Raebild I., Shapiro R., Videbeck T. The Danish Twin Register. *Acta Genet. Med. et Gemellol.* 1968, 17, 2.

Heiken A., Hirschfeld J., Hauge M. Segregation and linkage analyses of twelve blood and serum group systems. *Human Heredity*, 1969, 19, 4.

Heuschert D. EEG examination of aged monozygotic twins. *EEG and Clin Neuroph.* 1965, 19, 2.

«Humangenetik». Vol. 1/II. Ein kurzes Handbuch in fünf Bänder. Hrsg. von P. E. Becker. Stuttgart, Georg Thieme Verlag, 1969.

Ihda S. Psychiatrische Zwillingsforschung in Japan. *Arch. Psychiat. Nervenkr.*, 1965, 207, 3.

Jaeger W., Meizker H. Mutismus bei eineiigen Zwillingen. *Acta Paedopsychiat.*, 1968, 35, 2/3.

Incar J. Twins with mental retardation and physical abnormalities. *Acta Genet. Med. Gemell.* 1970, 19, 1—2.

Jarvik L., Falek A., Schmidt R., Platt M. The mixed leucocyte reaction as a possible test of zygosity in twins. *Hum. Hered.*, 1969, 19, 6.

Juda A. Neue psychiatrisch-genealogische Untersuchungen an Hilfs-

- schullzwillingen und ihren Familien. Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie. Berlin, 1939, 166, 3.
- Juda A. Neue psychiatrisch-genealogische Untersuchungen an Hüllschullzwillingen und ihren Familien. II. Die Kollateralen. Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie. Berlin, 1940, 168, 2.
- Juel-Nielsen N. Individual and environment. A psychiatric-psychological investigation of monozygotic twins reared apart. Copenhagen, 1965.
- Kallman F. Twin and sibship study of overt male homosexuality. Am. J. Human. Genet., 1952, 4.
- Khanna K., Roy P., Bhatt V. Female pseudohermaphroditism in conjoined twins. Indian J. Med. Sci., 1969, 23, 4.
- Kishimoto Ken-ichi. J. Study of Mental Deficiency by Twin Method. The Nagoja J. of Medical Science, 1954, 17, 2.
- Koenig E., Lubs H., Brandt L. The relationship between congenital anomalies and autosomal chromosomal abnormalities. Yale J. Biol. Med., 1962, 35.
- Kramer J. Linkshändigkeit. Antonius-Verlag Solothurn (Schweiz), 1970.
- Larson C. Deafness and the planned family. Volta Review, 1970, 2, 72.
- Lauterbach C. Studies in twin resemblance. 1925.
- Lennox W., Gibbs E., Gibbs F. The brain wave pattern an hereditary trait. J. Hered., 1943, 36.
- Lindner E., Doubravsky J., Malaska Z. Možnost vyskutu serologického konfliktu u dvojajecnych dvojcat. Cesk. Gynekol., 1969, 34, 8.
- Loyd R., Gray E. A statistical study of the human sex ratio. J. Hered., 1969, 60, 6.
- Looft C. L'évolution de l'intelligence des jumeaux. Acta paediatr., 1931, 12.
- Lowinger P., Schorer C., Knox R. Personality development in identical twins. Arch. of General Psychiatry, 1963, 8, 5.
- Mc Gillivray I. The changing incidence of twinning in Scotland in 1939—1968. Acta Genet. Med. Gemell., 1970, 19, 1—2.
- Mc Keown T., Record R. Early environmental influences on the development of intelligence. Brit. Med. Bull., 1971, 27, 1.
- Mc Kusick V. Human genetics. The Johns Hopkins University, Prentice-Hall, inc. Englewood Cliffs. New Jersey, USA, 1965.
- Mc Kusick V. Mendelian inheritance in man. The John Hopkins Press. Baltimore, 1968.
- Merriman C. The intellectual resemblance of twins. 1924.
- Newman H. The physiology of twinning. Chicago, 1923.
- Newman H. Studies of human twins. II. Asymmetry reversal or mirrorimaging in identical twins. Biol. Bull., 1928, 55.
- Newman H. The finger prints of twins. J. Genet., 1930, 23.
- Newman H., Freeman F., Holzinger K. Twins. A study of heredity and environment. University of Chicago Press. Chicago, 1937.
- Newman H. Twin and triplet chick embryos. J. Hered., 1940, 31.
- Nichols R., Bilbro W. The diagnosis of twin zygosity. Acta Genet., 1966, 16.
- Nylander P. Placental forms and zygosity determination of twins in Ibadan, Western Nigeria. A study of 1475 twin maternities. Acta Genet. Med. Gemell., 1970, 19, 1—2.

- Nylander P. Placental forms and zygosity determination of twins in Ibadan, Western Nigeria. A study of 1475 twin maternities. Acta Genet. Med. Gemell., 1970, 19, 1—2.
- Pasamanic J. Factors and prenatal and postnatal factors in the development of schizophrenia. Acta Genet. Med. Gemell., 1970, 19, 1—2.
- Penkavová J. Placental forms and zygosity determination of twins in Ibadan, Western Nigeria. A study of 1475 twin maternities. Acta Genet. Med. Gemell., 1970, 19, 1—2.
- Penrose L. The development of schizophrenia. Acta Genet. Med. Gemell., 1970, 19, 1—2.
- Penrose L. The development of schizophrenia. Acta Genet. Med. Gemell., 1970, 19, 1—2.
- Plato C. Maternal factors in the development of schizophrenia. Acta Genet. Med. Gemell., 1970, 19, 1—2.
- Reed E., Reed S. The development of schizophrenia. Acta Genet. Med. Gemell., 1970, 19, 1—2.
- Reed S. The development of schizophrenia. Acta Genet. Med. Gemell., 1970, 19, 1—2.
- Rife D. Heredity and environment in the development of schizophrenia. Acta Genet. Med. Gemell., 1970, 19, 1—2.
- Rife D. Twins and schizophrenia. Acta Genet. Med. Gemell., 1970, 19, 1—2.
- Rosanoff A. H. The development of schizophrenia. Acta Genet. Med. Gemell., 1970, 19, 1—2.
- with special reference to the development of schizophrenia. Acta Genet. Med. Gemell., 1970, 19, 1—2.
- Scholz W. Serological studies in the development of schizophrenia. Acta Genet. Med. Gemell., 1970, 19, 1—2.
- Sergovich F. V. Aberrations in the development of schizophrenia. Acta Genet. Med. Gemell., 1970, 19, 1—2.
- 1969, 280, 16.
- Shields J. Personality development in identical twins. Arch. of General Psychiatry, 1963, 8, 5.
- Siemens H. Die Entwicklung der Persönlichkeit. Acta Genet. Med. Gemell., 1970, 19, 1—2.
- Siemens H. Diagnostik der Schizophrenie. Acta Genet. Med. Gemell., 1970, 19, 1—2.
- Singer B., Osborn J. Patterns of the mental development of schizophrenia. Acta Genet. Med. Gemell., 1970, 19, 1—2.
- Smith J. Das Schizophrenie-Syndrom. Acta Genet. Med. Gemell., 1970, 19, 1—2.
- durch Untersuchungen in der Neurologie und Psychiatrie. Acta Genet. Med. Gemell., 1970, 19, 1—2.
- Smith S. May the diagnosis of schizophrenia be made by the study of the development of the personality. Acta Genet. Med. Gemell., 1970, 19, 1—2.
- Stack M. Complications in the development of schizophrenia. Acta Genet. Med. Gemell., 1970, 19, 1—2.
- Stockard G. Developmental study of schizophrenia and the interaction of the environment. Am. J. Anat., 1970, 19, 1—2.
- Thiery M., Yotter J. The development of the umbilical cord in schizophrenia. Acta Genet. Med. Gemell., 1970, 19, 1—2.
- Thorndike E. Medical and scientific methods in the study of schizophrenia. Acta Genet. Med. Gemell., 1970, 19, 1—2.
- Turpin R., Thoyre J. Coincidence in the development of schizophrenia. Acta Genet. Med. Gemell., 1970, 19, 1—2.
- Kesseler A. Coincidence in the development of schizophrenia. Acta Genet. Med. Gemell., 1970, 19, 1—2.
- chez l'un et l'autre. Acta Genet. Med. Gemell., 1970, 19, 1—2.

Nylanger P. The inheritance of DZ twinning. A study of 18737 maternities in Ibadan, Western Nigeria. *Acta Genet. Med. Gemell.*, 1970, 19, 1—2.

Pasamanick B., Lilienfeld A. Association of maternal and foetal factors and development of mental deficiency. Abnormalities in the prenatal and paranatal periods. *J. Am. Med. Ass.*, 1955, 159.

Penkavová E., Zahálková M. Význam výskytu a morfologie tuberculum Carabelli pro stanovení zygosity dvojčat. *Cesk. Stomat.*, 1970, 70, 6.

Penrose L. The biology of mental defect. London, 1954.

Penrose L. The biology of mental defect. London, 1963.

Plato C., Mann J., Schwartz J., Leyshon W. The role of Xg^a blood group incompatibility in fetal loss. Twin study. *Acta Genet. Med. Gemell.*, 1970, 19, 1—2.

Reed E., Reed S. Mental retardation: a family study. Philadelphia—London, 1965.

Reed S. Counseling in medical genetics. 1955.

Rife D. Heredity and handedness. *Sci Mon.* New York, 1951, 73.

Rife D. Twins and research. *Acta Genet. Med. Gemell.*, 1952, 1.

Rosanoff A., Handy L., Plesset I. The etiology of mental deficiency with special reference to its occurrence in twins. *Psychol. Monogr.*, 1937, 48.

Scholz W. Serologische Untersuchungen bei Zwillingen. *Abhandl. Math.—Naturwiss. Kl. Akad. Wiss. und Liter*, 1967, 2.

Sergovich F., Valentino G., Chen A., Rinch R. et al. Chromosome aberrations in 2159 consecutive newborn babies. *New Eng. J. Med.*, 1969, 280, 16.

Shields J. Personality differences and neurotic traits in normal twin schoolchildren. A study in *Psychiatric Genetis.* *Eug. Rev.*, 1954, 45.

Siemens H. Die Zwillingspatologie. Berlin, Springer, 1924.

Siemens H. Diagnosis of identity of twins. *J. Hered.*, 1927, 18.

Singer B., Osborn R. Social class and sex differences in admission patterns of the mentally retarded. *Am. J. Ment. Defic.*, 1970, 75, 2.

Smith J. Das Ursachenverhältnis des Schwachsinnus beleuchtet durch Untersuchungen von Zwillingen. *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie.* Berlin, 1930, 125.

Smith S. Maynard, Penrose L. Monozygotic and dizygotic twin diagnosis. *Ann. Hum. Genet.*, 1955, 19.

Stack M. Comparison of weights of twin fetuses and of their incisors. *Acta Genet. Med. Gemell.*, 1970, 19, 1—2.

Stockard G. Developmental rate and structural expression: an experimental study of twins, «double monsters» and single deformities and the interaction among embryonic organs during their origin development. *Am. J. Anat.*, 1921, 28.

Thiery M., Yo le Sian A., Derom R., Boelaert R. Leukocytic infiltration of the umbilical cord in twins. *Acta Genet. Med. Gemell.*, 1970, 19, 1—2.

Thorndike E. Measurements of twins. *Arch. of Philosoph. Psychology. and Scient. Met.*, 1905, 1.

Turpin R., Thoyer-Rozat J., Lafourcade J., Lejeune J., Caille B., Kessler A. Coincidence de mongolism et de syndrome de Klinefelter chez l'un et l'autre jumeaux d'une paire monozygote. *Pédiatrie*, 1964, 19, 1.

Verschuer O. Studien an 102 eineigen und 45 gleichgeschlechtlichen zweieiigen Zwillings und an 2 Drillingspaaren. *Ergebn. d. inn. Med. und Kinderheilk.*, 1927, 31.

Verschuer O. Zur Frage der genetischen Verursachung von endogenen Psychosen. *Deutsche Medizinische Wochenschrift*, 1967, 92, 20.

Vogel F. Electroencephalographische Untersuchungen an gesunden Zwillingen. *Acta Genet.*, 1957, 7.

Vogel F. Genetische Aspekte des Elektroencephalogramms. *Dtsch. Med. Wschr.*, 1963, 88, 36.

Vogel F. Genetic aspect of the EEG. *Electroenceph. Clin. Neurophysiol.*, 1965, 19, 2.

Vogel F., Broverman D., Klaiber E. EEG and mental abilities. *Electroenceph. Clin. Neurophysiol.*, 1968, 24.

Walker I. Genetic and Environmental factors in human ability, 1966, 9.

Weuffen M., Hofmeister I. Logopädische Untersuchungen von gleichgeschlechtlichen sprachgetörten Zwillingen mit hoher Ähnlichkeit. *Psychiat. Neurol. Med. Psychol. (Szp)*, 1969, 21, 1.

Wiedeman H. Kurze wissenschaftliche Mitteilung über intrauterine Blutaustauschvorgänge zwischen Zweieiiger Zwillingen. *Wschr. Kinderheilk.*, 1959, 107.

Wilder H. Racial differences in palm and sole configurations. *Amer. Anthropologist.*, 1904, 6.

Witkowski R. Über die phänotypische Manifestation von Anomalien des Chromosoms 13 beim Menschen. *Biol. Zbl.*, 1968, 87, 6.

Wolff E., Schärer K., Lejeune J. *Helv. Paediat. Acta*, 1962, 17, 4/5.

Ylppö A. Das Wachstum der Frühgeborenen von der Geburt bis zum Schulalter. *Ztschr. Kinderh.*, 1919, 24.

Zazzo R. La dominance des filles dans les couples gemellaires bisexués. *Rev. Neuropsychiatrie Infant.*, 1961, 9.

Zellveger H. Genetic aspects of mental retardation. *Arch. Intern. Med.*, 1963, 11.

Галина Петровна Бертынь

Близнецовый метод при изучении олигофрении у детей

Зав. редакцией А. В. ЧЕРЕПАНИНА. Редакторы Л. С. ДЕНОТКИНА, В. М. ЯВКИН. Художник Э. МОЛОК. Художественный редактор И. И. СУСЛОВ. Технический редактор Т. Е. ПРЫТКОВА. Корректор Р. П. СЕМЧЕНКОВА.

A11567. Сдано в набор 28/I 1975 г. Подписано в печать 21/V 1975 г.
Формат 84 × 108¹/₃₂. Бумага тип. № 2. Печ. л. 4,0. (6,72). Уч.-изд. л. 6,94.
Тираж 13 000 экз. (План 1975 г. № 23). Заказ 138. Цена 41 коп.

Издательство «Педагогика» Академии педагогических наук СССР
и Государственного комитета Совета Министров СССР
по делам издательств, полиграфии и книжной торговли.
Москва, 107066, Лефортовский пер., 8.

Полиграфическое объединение «Полиграфист» Управления издательств,
полиграфии и книжной торговли Мосгорисполкома.
Москва, ул. Макаренко, 5/16.

gleichgeschlechtlichen
geb. d. inn. Med.
sachung von endo-
schrift, 1967, 92, 20.
ungen an gesunden
analogramms. Dtsch.
eph. Clin. Neurophy.
nd mental abilities.
s in human ability,
chungen von gleich-
hoher Ähnlichkeit.
ng über intrauterine
llingen. Wschr. Kin-
onfigurations. Amer.
station von Anoma-
, 1968, 87, 6.
Acta, 1962, 17, 4/5.
von der Geburt bis
conples gemellaires
rdation. Arch. Intern.

НЬ
орении у детей
Л. С. ДЕНЮКИНА,
ый редактор И. И. СУ-
ректор Р. П. СЕМЧЕН-
но в печать 21/V 1975 г.
(6,72). Уч.-изд. л. 6,94.
138. Цена 41 коп.
ических наук СССР
истров СССР
жной торговли.
Р., 8.
правления издательства
исполкома.

41 R.

